15

UNIVERSITE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE

BROUSSAIS-HOTEL-DIEU

ANNEE 1973 **THESE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLÔME D'ETAT)
PAR

CLAUDE BAILBY

NEE LE 15 JANVIER 1944 A PARIS

ANCIENNE EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 1973

EVOLUTION DES FORMES INCOMPLETES DE CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE

(A PROPOS DE 125 CAS ETUDIES PAR ORDINATEUR)

PRESIDENT: M. P.MAURICE, PROFESSEUR

UNIVERSITE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE

BROUSSAIS-HOTEL-DIEU

ANNEE 1973 **THESE** N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLÔME D'ETAT)

PAR

CLAUDE BAILBY

NEE LE 15 JANVIER 1944 A PARIS

ANCIENNE EXTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 1973

EVOLUTION DES FORMES INCOMPLETES DE CANAL ATRIO-VENTRICULAIRE

(A PROPOS DE 125 CAS ETUDIES PAR ORDINATEUR)

PRESIDENT: M. P.MAURICE, PROFESSEUR

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents,

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548009_0023

A la Mémoire de Monsieur le Professeur Pierre SOULIE

Qui me fit découvrir et aimer
la Cardiologie.

A Monsieur le Professeur Pierre MAURICE

Qui m'a fait l'honneur d'accepter
la présidence de cette thèse,

En témoignage de ma respectueuse
admiration et de ma profonde
reconnaissance pour la valeur
exceptionnelle de son enseignement.

A Monsieur le Docteur Charles PAULY-LAUBRY

Qui, patiemment, m'a guidée de ses conseils tout au cours de la réalisation de cette thèse.

En témoignage de ma gratitude.

A Monsieur le Docteur Alain CHARPENTIER

En témoignage de mon attachement
et de ma profonde reconnaissance
pour son enseignement quotidien.

A Monsieur le Docteur Henri JOLY,

Cardiologue et Informaticien,

Qui a guidé la réalisation technique de ce travail.

En témoignage de ma gratitude.

A tous ceux

du GROUPE de REALISATIONS en INFORMATIQUE et STATISTIQUE,

Qui ont participé à l'élaboration du programme d'étude et en ont facilité le dépouillement.

- PLAN -

Introduction p.1

Rappels : historique p.4
: embryologie p.7
: classification anatomique p.12
: physio-pathologie p.14
: clinique p.18
: radiologie p.20
: électrocardiogramme p.22
: hémodynamique p.24
: angiographie ventriculaire gauche p.26

Matériel d'étude p.29

1° Examen : résultats p.35

Evolution spontanée : résultats..... p.48

Examen pré-opératoire : résultats p.68

Intervention p.73

Evolution post-opératoire : résultats p.77

Commentaires p.93

Conclusions p.118

Bibliographie

INTRODUCTION

L'EVOLUTION SPONTANEE des formes incomplètes de persistance du canal atrio-ventriculaire (C.A.V.) est mal connue : les travaux qui s'y rattachent sont peu nombreux et étudient un nombre de cas limité ou de courtes périodes d'observation.

Si l'évolution - péjorative à court terme - des formes complètes est bien connue, le pronostic généralement favorable attribué aux formes incomplètes est plus discutable :

- il a souvent été admis que l'évolution spontanée des formes incomplètes de C.A.V. était assez comparable à celle des communications inter-auriculaires (C.I.A.) de type ostium secundum;
- en réalité, il paraît nécessaire d'opposer les différents types physio-pathologiques de la cardiopathie et d'étudier le pronostic des formes sans fuite mitrale, avec insuffisance mitrale modérée, ou avec fuite volumineuse.

Les plus importantes séries publiées envisagent rarement l'évolution spontanée des formes incomplètes de C.A.V. : elles concernent avant tout des malades étudiés dans un but chirurgical et le plus

souvent opérés sitôt leur cardiopathie reconnue.

Si l'extension des indications opératoires, à toutes les formes incomplètes de C.A.V., paraît actuellement justifiée, les aléas des premières réparations mitrales et les risques opératoires non négligeables encore encourus, avaient jusqu'à ces dernières années - à la Clinique Cardiologique de l'Hôpital BROUSSAIS - fait surseoir à l'intervention chez de nombreux patients.

Chez ces malades non opérés l'évolution spontanée peut donc être appréciée sur de longues périodes d'observation; 125 patients sont étudiés, pour 76 d'entre eux nous disposons de délais de surveillance importants, parfois supérieurs à 15 ans.

Il a paru intéressant, pour cette étude évolutive rétrospective, d'utiliser les techniques rigoureuses actuellement offertes par l'Informatique à l'exploitation des dossiers médicaux.

- les différents aspects physio-pathologiques des formes incomplètes de C.A.V. sont séparés et étudiés,
- seuls des paramètres indiscutables, objectifs, et mesurables sont retenus : il s'agit essentiellement de critères radiologiques, électrocardiographiques et hémodynamiques; les éléments d'appréciation subjective sont écartés.

Parallèlement à cette étude du devenir spontané des formes incomplètes de C.A.V., l'évolution post-opératoire d'un plus petit lot de malades (43) peut être précisée,avec un recul de parfois 12 ans :

- le plus souvent, il s'agit de sujets jeunes, opérés tôt avant la survenue de toute complication - donc avec les meilleures chances de succès -,

- plus rarement ce sont des formes compliquées ou vieillies qui ont été opérées, avec un risque chirurgical supérieur et des résultats plus aléatoires.

RAPPEL HISTORIQUE

La première description anatomique de persistance de canal atrio-ventriculaire (C.A.V.) est due, dès 1846, à PEACOCK : il décrit,chez une fillette de 11 ans, une malformation du carrefour atrio-ventriculaire, associant :

- une communication inter-auriculaire (C.I.A.) basse,
- un aspect trivalvulaire mitral,
- une communication inter-ventriculaire (C.I.V.) haute, virtuelle,
- il ne décrit pas la tricuspide.

De telles lésions évoquent aujourd'hui une forme intermédiaire de C.A.V.

Trente ans plus tard, ROKITANSKY oppose déjà deux aspects de la malformation :

- les C.I.A. basses avec simple fente de la valve mitrale antérieure,
- les C.I.A. basses avec fente mitrale et C.I.V. haute, mais il ne mentionne pas la tricuspide.

En 1910, Maud ABBOTT et KAUFMANN soulignent l'hypoplasie du canal aortique et mentionnent des anomalies mineures de la valve septale tricuspide; leur observation évoque une forme partielle de

persistance du canal atrio-ventriculaire.

Ultérieurement (1924-1936) Maud ABBOTT insiste sur la constance de la fente valvulaire mitrale et sur l'extrême fréquence de la fuite mitrale, quelle que soit la forme anatomique réalisée.

En 1958 WAKAI et EDWARDS précisent l'embryopathologie de la malformation et proposent une classification anatomique, bientôt admise universellement. Ils soulignent en outre la valeur diagnostique de la déviation axiale gauche de QRS.

MISSEN et CAMPBELL (1957) et surtout VAN MIEROP (1962) décrivent l'embryopathologie du C.A.V. et le définissent comme un trouble du développement des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires.

De nombreux travaux contribuent par la suite à une meilleure connaissance du C.A.V.; soulignons l'importance des travaux hémodynamiques et angiographiques de BARON et BRAUNWALD.

La première réparation chirurgicale est due à LILLEHEI qui, dès 1954, opère avec succès une forme complète de C.A.V.; un examen hémodynamique à 15 ans de l'intervention confirme l'excellence du résultat opératoire. Le traitement chirurgical des formes complètes a été mis au point par Mc GOON; sa technique est maintenant adoptée par toutes les équipes chirurgicales.

En France, DUBOST et son équipe publient en 1970 la plus importante série chirurgicale mondiale : Plus de 100 cas de formes incomplètes de C.A.V. opérées à cette date.

Les difficultés du traitement chirurgical sont liées à la malformation mitrale; les progrès techniques permettent actuellement d'élargir les indications opératoires.

EMBRYOLOGIE

Rappel

CLOISONNEMENT NORMAL DU CARREFOUR ATRIO-VENTRICULAIRE

A 4 semaines environ, le septum primum - à partir de la paroi postéro-inférieure - divise l'oreillette primitive en 2 cavités auriculaires droite et gauche; une C.I.A. persiste dans la concavité du septum primum.

Le canal auriculo-ventriculaire - qui réunit l'oreillette et le ventricule primitifs - est cloisonné en 2 orifices auriculo-ventriculaires droit et gauche:

- des faces ventrale et dorsale du canal auriculo-ventriculaire naissent des bourgeons endocardiques (supérieur et inférieur) : ils progressent frontalement, se renflent latéralement et bientôt fusionnent.

Ainsi est formé un large pont endocardique continu qui, ensuite, se soulève affectant la forme d'un "U" renversé, concave en bas et à gauche :

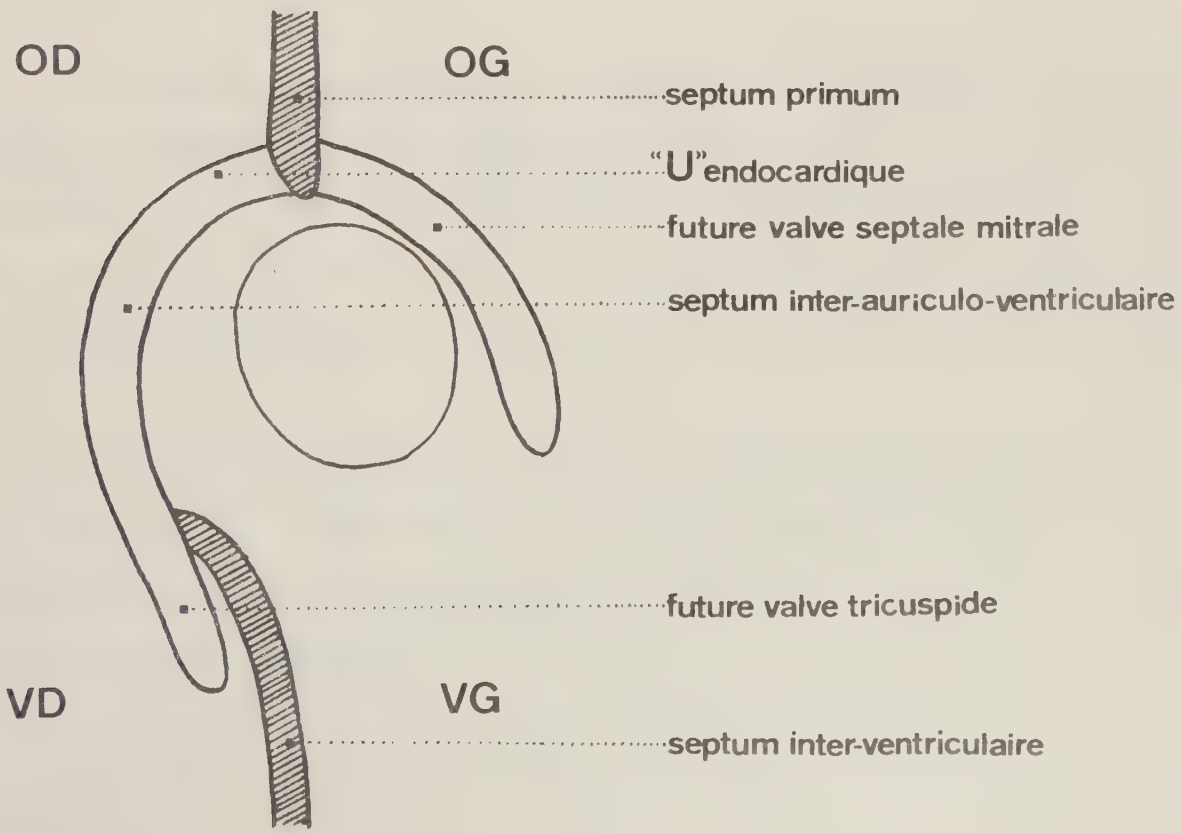
- sa base rencontre le bord libre du septum primum : leur coalescence ferme l'ostium primum,

- en même temps, à partir de la pointe du coeur le septum inter-ventriculaire divise le ventricule primitif et fusionne avec la branche droite du "U" endocardique.

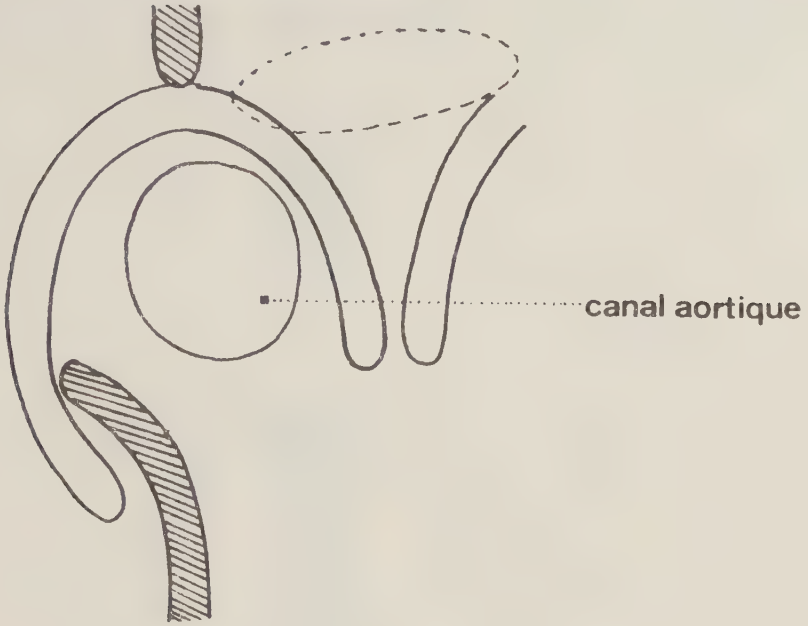
Les plans d'attache du septum primum et du septum inter-ventriculaire sont différents :

- il existe donc un septum inter-auriculo-ventriculaire séparant oreillette droite et ventricule gauche;

- la branche gauche et la partie libre de la branche droite du "U", futures valves septales mitrale et tricuspide, s'attachent à des hauteurs différentes de part et d'autre de ce septum atrio-ventriculaire.



Le soulèvement en "U" du pont endocardique ménage dans sa concavité un large espace au futur canal aortique.



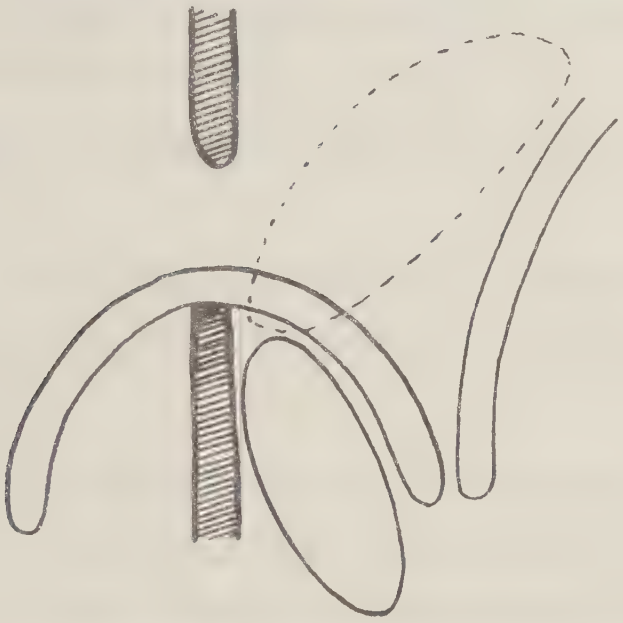
EMBRYO-PATHOLOGIE

La persistance anormale du canal atrio-ventriculaire est due à un trouble du développement des bourgeons endocardiques.

La fusion incomplète ou l'absence de fusion des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires, dans tous les cas, empêchent le soulèvement en "U" du pont endocardique atrio-ventriculaire, donc sa fusion avec le septum primum : il persiste alors une "C.I.A." basse qui est en fait une absence de cloison inter-auriculo-ventriculaire.

Les valves septales mitrale et tricuspide restent donc dans un même plan : l'insertion de la valve septale mitrale est anormalement basse, la cavité ventriculaire gauche est réduite et l'anneau mitral verticalisé.

Enfin l'absence de soulèvement en "U" du pont endocardique rétrécit l'aire de développement du canal aortique : celui-ci, au terme de l'évolution embryologique sera donc hypoplasique et allongé.



Selon le stade d'arrêt du développement des bourgeons endocardiques, la persistance du canal atrio-ventriculaire est complète ou incomplète :

- L'absence totale de fusion des bourgeons endocardiques réalise une forme complète de C.A.V. :

Elle est responsable - nous l'avons vu - de la persistance d'une C.I.A. basse, mais aussi de l'absence de fusion des expansions latérales endocardiques. Enfin il y a défaut de cloisonnement inter-ventriculaire : en l'absence de point d'appui endocardique auriculo-ventriculaire, le septum inter-ventriculaire ne peut achever sa croissance.

L'ensemble réalise une profonde malformation du carrefour atrio-ventriculaire : un large défaut septal limité en bas par un septum inter-ventriculaire musculaire très échancré et en haut par le

bord inférieur du septum primum.

La fente complète de la valve septale mitrale est prolongée directement par une fente complète de la valve septale tricuspide : l'appareil valvaire semble constitué de deux valves communes - mitro-tricuspides- antérieure et postérieure passant en pont au-dessus du défaut inter-ventriculaire.

- Dans la forme incomplète de persistance du canal atrio-ventriculaire, les bourgeons endocardiques fusionnent - mais incomplètement :

- dans tous les cas existe une C.I.A. basse,
- le plus souvent les expansions latérales gauches des bourgeons endocardiques ne fusionnent pas et il existe une fente de la valve mitrale antérieure,
- une fente analogue de la valve septale tricuspide est beaucoup plus inconstante,
- le septum inter-ventriculaire est intact.

Un tel aspect correspond aux formes partielles de la classification de WAKAÏ et EDWARDS.

Dans les formes intermédiaires décrites également par WAKAÏ et EDWARDS il y a :

- absence de fusion des expansions latérales (droites et gauches), mais - fait capital - la fente mitrale et la fente tricuspide ne sont pas en continuité directe, elles sont séparées par un pont endocardique septal complètement fusionné,
- une C.I.V. peut ici exister, réduite et toujours séparée de la déhiscence inter-auriculaire par du tissu endocardique.

CLASSIFICATION ANATOMIQUE

Rappel

WAKAÏ et EDWARDS, en 1958, individualisent des formes complètes, partielles et intermédiaires de C.A.V.
Cette classification est simple et homogène : elle élimine du groupe des C.A.V. d'autres malformations embryologiquement proches, ainsi :

- les "ostium primum" isolés sans fente valvaire, en fait exceptionnels et même d'existence discutable,
- les oreillettes uniques - avec ou sans lésion valvulaire,
- les C.I.V. avec fente valvulaire, mais sans C.I.A. associée,
- les fentes isolées de la mitrale.

Actuellement, on ne retient que deux formes de C.A.V. : les formes complètes et les formes incomplètes; les formes incomplètes regroupent les formes partielles et intermédiaires de la classification de WAKAÏ et EDWARDS.

Cette opposition a une justification anatomique, mais aussi clinique, pronostique et chirurgicale :

- dans les formes complètes, nous l'avons vu, les quatre cavités communiquent largement entre elles par un vaste défaut septal

auriculo-ventriculaire continu et par une large fente séparant les valves communes mitro-tricuspides antérieure et postérieure.

Cette forme de C.A.V. n'atteint que très exceptionnellement l'âge adulte, elle est en règle non viable dès le plus jeune âge.

- à l'opposé, dans les formes incomplètes, les fentes valvulaires septales tricuspide et mitrale sont nettement séparées par un pont septal; la fuite mitrale est inconstante, la fuite tricuspide est rare. La C.I.V., quand elle existe, est de petite taille, négligeable, nettement séparée de l'"ostium primum".

Ces formes atteignent l'âge adulte, voire la sixième, la septième décennie et leur réparation chirurgicale est techniquement plus aisée.

PHYSIO-PATHOLOGIE

DES FORMES INCOMPLETES DE C.A.V.

Rappel

SHUNT

Il existe - dans tous les cas - un shunt gauche-droite à l'étage auriculaire, responsable de la surcharge diastolique du ventricule droit, de la dilatation des cavités droites et d'une élévation du débit pulmonaire.

Le shunt est le plus souvent volumineux, ses valeurs sont en règle supérieures à celles notées au cours des ostium secundum. Il peut être augmenté :

- par un shunt gauche-droite à l'étage ventriculaire (en fait, les C.I.V. des formes incomplètes de C.A.V. sont le plus souvent virtuelles)
- et surtout par une régurgitation mitrale.

INSUFFISANCE MITRALE

La fente mitrale existe dans tous les cas, cependant l'accolement des deux hémi-valves internes peut être parfait et la valve - dans ces cas - est normalement continente. L'insuffisance mitrale est donc inconstante; quand elle existe, elle se fait essentiellement du ventricule gauche vers l'oreillette droite, plus rarement du ventricule gauche vers la seule oreillette gauche. En fait la direction et les conséquences de l'insuffisance mitrale sont fonction de son importance et de la taille de la C.I.A.

La fuite mitrale augmente le shunt auriculaire gauche-droite et aggrave donc ses conséquences.

Les pressions auriculaires gauches sont habituellement peu augmentées, il n'y a donc pas de dilatation de l'oreillette gauche à la radio,ni d'expansion systolique en scopie, mais une dilatation de l'oreillette droite. Les signes de surcharge des cavités gauches sont absents ou discrets.

L'insuffisance mitrale, même assez importante, est longtemps bien tolérée; seules les fuites mitrales volumineuses peuvent élever les pressions gauches et peuvent retentir sur la circulation pulmonaire.

Un traitement chirurgical,qui fermerait l'ostium primum et négligerait - ou créerait - une insuffisance mitrale importante, serait catastrophique : en l'absence de dérivation vers l'oreillette droite, la fuite mitrale retentirait rapidement sur les cavités gauches et sur la circulation pulmonaire.

INSUFFISANCE TRICUSPIDE

Bien que les anomalies tricuspides soient fréquentes et souvent marquées (aplasie valvaire septale), l'insuffisance tricuspide est beaucoup plus rare; en fait, elle est plus souvent dûe à une dilatation de l'anneau tricuspide - secondaire à une forte dilatation du ventricule droit - qu'aux anomalies congénitales de sa valve septale.

PRESSIONS PULMONAIRES

L'hypertension artérielle pulmonaire avec inversion du shunt, cyanose, désaturation périphérique, est essentiellement observée dans les formes complètes de C.A.V.

Dans les variétés incomplètes de C.A.V. les pressions pulmonaires restent modérément augmentées même quand l'insuffisance mitrale est importante.

CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE

Les voies de conduction affleurent le bord postéro-inférieur du défaut septal : cette disposition explique leur double vulnérabilité :

- vulnérabilité au cours de la suture du patch qui doit obturer l'ostium primum et risque de B.A.V. complet post-chirurgical

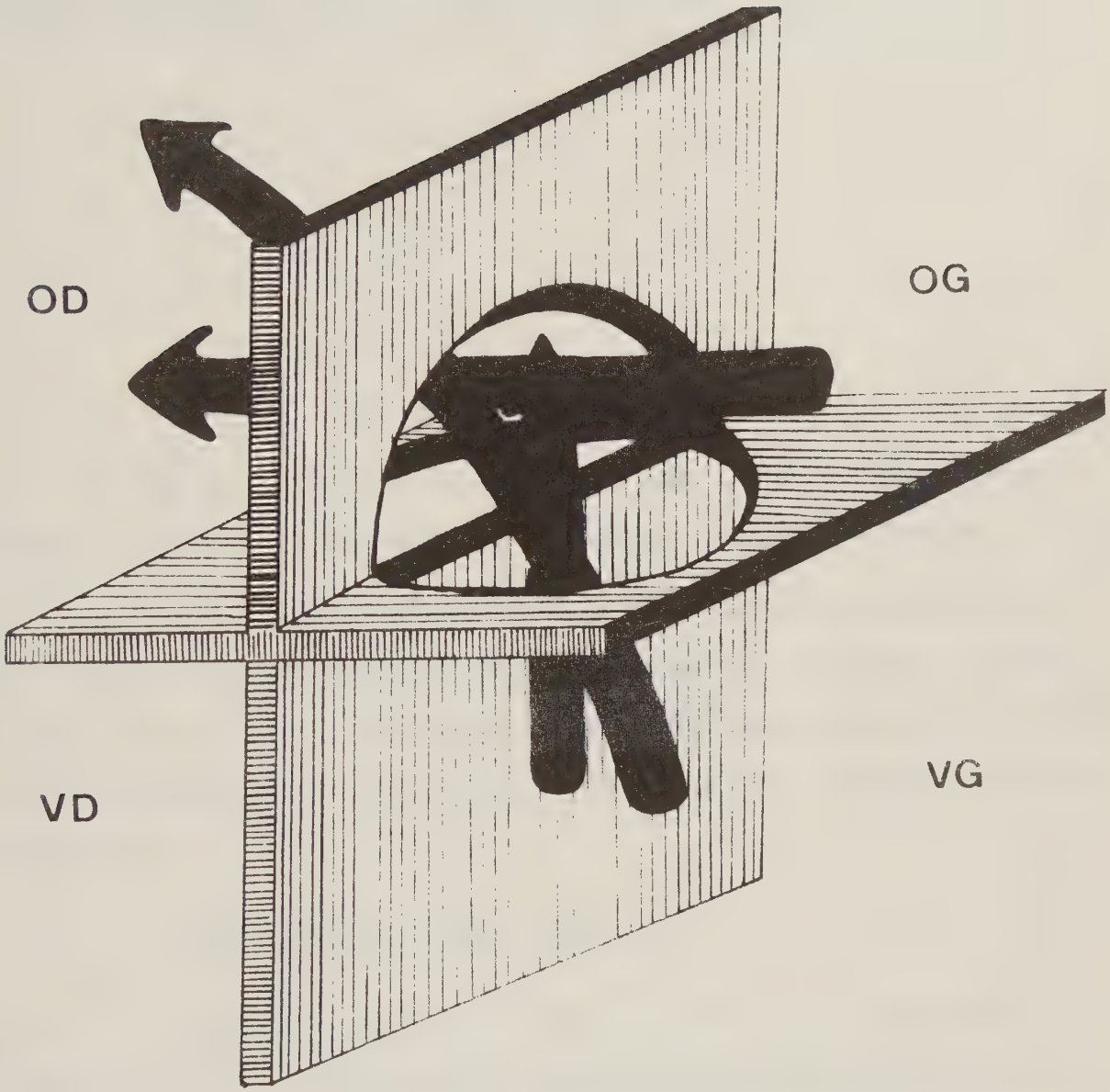
- vulnérabilité au cours des traumatismes répétés et prolongés, provoqués par les courants et turbulences liés au shunt et à la régurgitation mitrale, sur le pourtour du défaut septal. Ces traumatismes et le développement secondaire d'un tissu fibreux lèsent des voies de conduction déjà anormales (le noeud de Tawara est déplacé

en arrière et le faisceau de His est étiré au bord postéro-inférieur de l'ostium primum). Il en résulte un allongement du temps de conduction auriculo-ventriculaire et un risque de B.A.V. de plus haut degré.

CONDUCTION INTRA-VENTRICULAIRE GAUCHE

On sait maintenant que la déviation axiale gauche de QRS au delà de -30° (et souvent vers -90° et au delà), que l'on supposait liée à une aberration de la conduction intra-ventriculaire congénitale et analogue à l'hémi-bloc antérieur gauche acquis, relève bien de ce mécanisme.

Il y a en effet une absence ou une raréfaction des filets antérieurs de la branche gauche du faisceau de His dans les cas - à vrai dire - rares qui ont été l'objet d'une étude histologique des voies de conduction.



SHUNT & FUITE { VG-OD. / VG-OG.

ASPECT CLINIQUE DES FORMES INCOMPLETES DE C.A.V.

Rappel

Le tableau clinique est celui d'une C.I.A. avec souvent un élément inhabituel : un souffle systolique apexo-axillaire.

- Les signes fonctionnels sont habituellement peu marqués : ils se réduisent à une dyspnée d'effort modérée - inconstante, mais certainement plus fréquente qu'au cours des ostium secundum -, à de fréquentes palpitations, parfois à des épisodes bronchitiques répétés.

- L'hypotrophie est possible.

- L'auscultation est celle d'une C.I.A. avec, au foyer pulmonaire, un souffle systolique éjectionnel proto-méso-systolique et un dédoublement large et fixe du 2ème bruit. Un roulement endapexien témoigne de l'importance habituelle du shunt.

Très souvent, un souffle systolique est entendu à la pointe; son caractère holo-systolique - à l'état basal ou après injection de METHOXAMINE - signe l'existence d'une régurgitation mitrale. Cette insuffisance mitrale est habituellement modérée sans 3ème bruit proto-diastolique audible, sans grande onde F sur l'apexo-

gramme, sans roulement de débit à la pointe.

- Rappelons enfin la fréquence des déformations thoraciques, des dysmorphies mineures; à l'inverse les anomalies génétiques - Trisomie 21 en particulier - sont rares pour ces formes incomplètes de C.A.V.

ASPECT RADIOLOGIQUE DES FORMES INCOMPLETES DE C.A.V.

Rappel

Le coeur est le plus souvent augmenté de volume : la cardiomégalie est plus fréquente et plus nette que dans les ostium secundum, à volume de shunt égal.

Les signes radiologiques prédominants sont ceux d'une C.I.A. à gros débit :

- de face, l'arc moyen apparaît saillant, convexe, allongé et surtout expansif,
- les cavités droites sont dilatées : la saillie de l'oreillette droite est nette de face et en O.A.G.,
- les artères pulmonaires sont dilatées et expansives,
- la vascularisation pulmonaire est augmentée.

La traduction radiologique de l'insuffisance mitrale est très particulière :

- le ventricule gauche est souvent normal ou peu augmenté de volume; seules les insuffisances mitrales massives s'accompagnent d'une nette augmentation de volume du ventricule gauche.

- en O.A.D.,il n'y a habituellement pas de dilatation ni d'expansion systolique de l'oreillette gauche.

- enfin de face,l'arc supérieur gauche apparaît souvent petit.

ELECTROCARDIOGRAMME

Rappel

L'Electrocardiogramme (E.C.G.) est l'élément déterminant du diagnostic clinique.

En effet, devant une C.I.A. à gros débit, surtout s'il existe une fuite mitrale, l'E.C.G. permet de porter le diagnostic de C.A.V. :

Aux troubles de conduction intra-ventriculaires droits, habituels à toute C.I.A., s'ajoute en effet un aspect d'hémi-bloc antérieur gauche; les blocs incomplets de la branche gauche sont fréquents, la conduction auriculo-ventriculaire est souvent allongée, enfin les troubles de conduction intra-auriculaires ne sont pas exceptionnels.

Les troubles de la conduction intra-ventriculaire droite sont fréquents, comme dans toute C.I.A. : ils sont liés à la surcharge diastolique des cavités droites. Le plus souvent il s'agit d'un bloc incomplet de la branche droite, mais les blocs complets droits sont plus fréquents que pour les ostium secundum.

Hautement évocatrice du diagnostic est l'existence - quasi constante - d'un hémi-bloc antérieur gauche dû à l'absence ou à la raréfaction des rameaux antérieurs de la branche gauche du faisceau de His (dans notre série l'hémi-bloc antérieur gauche est présent dans 96% des cas).

La déviation axiale gauche de QRS - au delà de -30° - contraste avec le bloc de branche droit. Parfois l'axe de QRS est indéterminable. Quand les pressions pulmonaires s'élèvent, l'axe de QRS se situe au delà de -90°. Exceptionnellement l'axe de QRS reste normal et le diagnostic de C.A.V. risque d'être méconnu.

Les blocs incomplets de la branche gauche sont fréquents.

La conduction auriculo-ventriculaire est souvent retardée : l'allongement de l'espace PR doit être apprécié en fonction de l'âge du patient et de sa fréquence cardiaque; il n'est pas constant et il ne saurait en aucun cas constituer un élément décisif du diagnostic.

Les aspects de Wandering-Pace-Maker et de rythme auriculaire ectopique ne sont pas rares, mais ils sont souvent labiles.

HEMODYNAMIQUE

Rappel

Le cathétérisme droit authentifie l'ostium primum, chiffre le volume du shunt et en apprécie le retentissement; il reconnait et évalue une éventuelle fuite mitrale associée.

Il existe un enrichissement net du sang en oxygène à l'étage auriculaire bas, qui témoigne de l'importance habituelle du shunt gauche-droite.

Le plus souvent, la sonde passe facilement au ras du diaphragme - au travers d'une large C.I.A. - et pénètre facilement le ventricule gauche, authentifiant le défaut inter-auriculo-ventriculaire.

Dans les formes incomplètes de C.A.V. sans fuite mitrale, les pressions auriculaires et ventriculaires droites sont habituellement normales ou peu augmentées; il peut exister une petite différence de pression VD-AP.

Quand existe une insuffisance mitrale modérée, les pressions auriculaires gauches sont normales et les pressions ventriculaires gauches ne sont pas modifiées en raison de la large C.I.A.

Quand existe une insuffisance mitrale importante, les pressions gauches s'élèvent malgré la C.I.A.,de même que la pression capillaire pulmonaire; les pressions droites augmentent.

Les signes hémodynamiques d'insuffisance mitrale - quand elle est modérée - sont localisés avec pic systolique sur la courbe de pression et souffle systolique au passage de l'orifice mitral, au contact de la fente valvulaire.

En cas d'insuffisance mitrale importante le souffle systolique peut être enregistré dans toute l'oreillette gauche.

Les causes d'erreur au cathétérisme sont exceptionnelles et tiennent essentiellement à l'interprétation du trajet de sonde : en effet, le défaut septal peut parfois en imposer pour un ostium secundum quand la sonde - montée par voie saphène - reste à distance du diaphragme, ou quand elle franchit un ostium secundum associé à un ostium primum non retrouvé.

ANGIOGRAPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE

Rappel

L'angiographie ventriculaire gauche - ou mieux la ciné-angiographie sélective ventriculaire gauche - offre les meilleurs éléments du diagnostic : elle dessine une silhouette ventriculaire gauche caractéristique du C.A.V., elle objective une éventuelle insuffisance mitrale et en précise l'importance; enfin elle peut révéler une C.I.V.

Le ventricule gauche peut être abordé par voie artérielle rétrograde ou plus simplement par voie veineuse au travers de la C.I.A. :

- l'abord veineux donne les meilleures images ventriculaires,mais parfois au moment de l'injection,la sonde recule dans l'orifice mitral ou bascule dans les cavités droites : les clichés sont alors ininterprétables.

- l'abord artériel permet une meilleure étude de l'insuffisance mitrale, mais les images du canal aortique sont plus fugaces.

Quoiqu'il en soit, sur une incidence de face ou oblique certains aspects angiographiques sont très particuliers au C.A.V. :

Au temps systolique :

- la verticalisation de l'anneau mitral vue en enfilade sur l'incidence de face,est caractéristique.

- au bord droit du ventricule gauche (qui correspond à la grande valve mitrale) apparaît une image d'indentation : elle dessine la fente valvulaire mitrale; les lèvres de cette fente apparaissent parfois nettement.

- des cordages multiples et aberrants, insérés sur la grande valve mitrale, peuvent parfois être responsables d'un aspect irrégulier du contour droit du ventricule gauche.

- une image lacunaire peut apparaître à la partie supéro-externe du ventricule gauche : elle représente le pilier antérieur en position anormale du fait de la rotation du ventricule gauche.

- en systole le rétrécissement du canal aortique apparaît toujours nettement.

Au temps diastolique :

- au bord droit du contour ventriculaire gauche, les deux hémi-valves s'écartent, le sang auriculaire gauche non opacifié fait irruption à travers la fente mitrale et parvient directement au canal aortique, court-circuitant la chambre de remplissage ventriculaire gauche. Ainsi est réalisée la classique

image "d'amputation diastolique de la chambre de chasse du ventricule gauche".

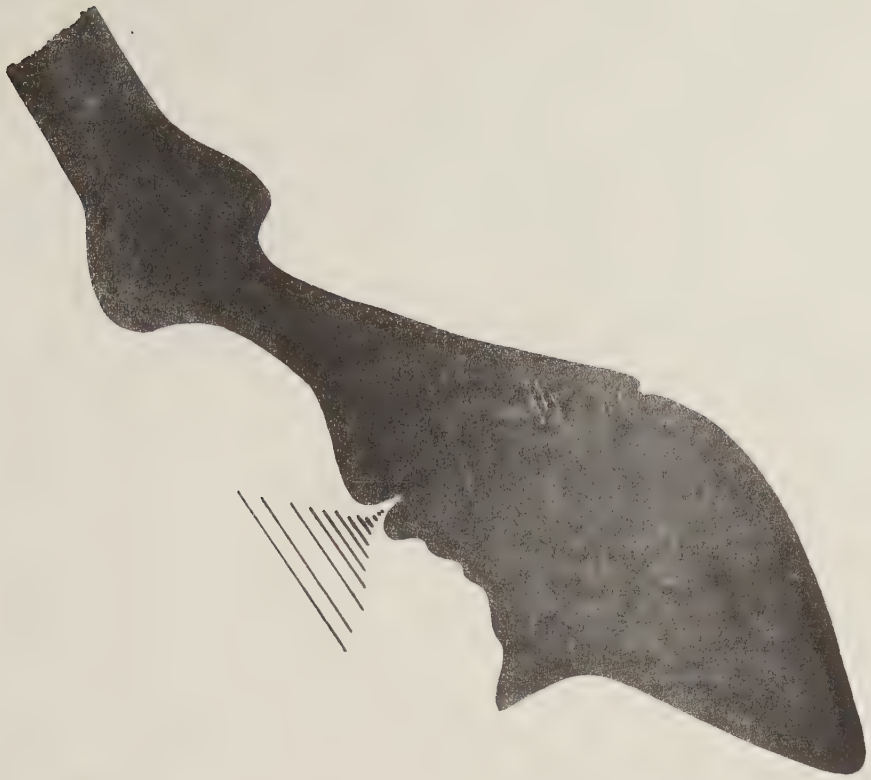
- le canal aortique semble réduit à une opacité étroite,voire filiforme, à bords parallèles ou convergents (image en "cou d'oie" des anglo-saxons).

- enfin les mouvements de l'hémi-valve antérieure sont parfaitement analysables en ciné-angiographie.

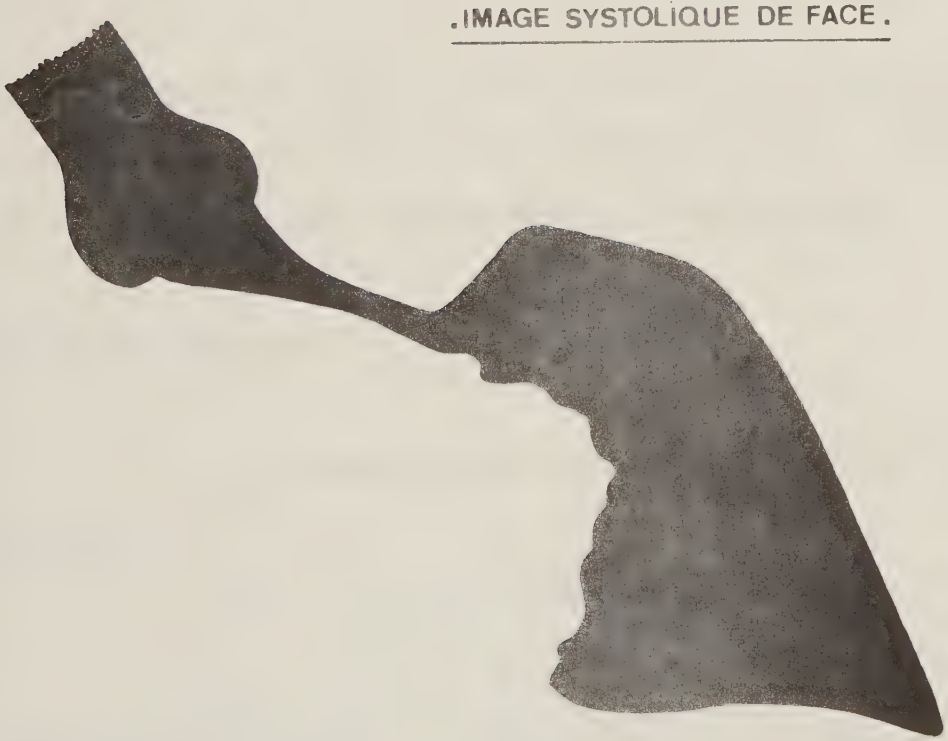
La ciné-angiographie ventriculaire gauche dessine donc une silhouette ventriculaire très caractéristique du C.A.V., de plus elle reste l'un des meilleurs éléments d'appréciation de la fuite mitrale :

- tantôt la fente mitrale apparaît parfaitement étanche,

- tantôt il existe une fuite mitrale, se produisant par la fente et se projetant de gauche à droite vers les cavités auriculaires, essentiellement vers l'oreillette droite.



.IMAGE SYSTOLIQUE DE FACE.



.IMAGE DIASTOLIQUE DE FACE.

.ASPECTS ANGIOGRAPHIQUES.

MATERIEL D'ETUDE

125 patients ont été sélectionnés; ils représentent un groupe homogène de formes incomplètes de C.A.V. Les dossiers ont été traités par les techniques de l'Informatique.

SELECTION DES DOSSIERS

Seules les formes incomplètes de C.A.V. sont étudiées; ont été exclues :

- outre les formes complètes de C.A.V.,
- les formes de l'enfant avec hypertension artérielle pulmonaire, définies par un rapport de pression P_{AP}/P_{AO} supérieur à 70%,
- les formes associées à une sténose pulmonaire serrée,à une coarctation aortique, à d'importantes anomalies du retour veineux, ou à toute autre anomalie congénitale susceptible de modifier les conditions hémodynamiques, donc le pronostic.

- Enfin nous avons écarté de cette étude des formes embryologiquement proches du C.A.V. :

. les ostium primum sans lésion valvulaire,
. les oreillettes uniques, avec ou sans fente valvaire,
. les fentes mitrales isolées.

Ces malformations résultent certes d'un trouble identique de cloisonnement, mais elles ont leur individualité propre.

N'ont été retenues que les formes authentifiées :

- dans tous les cas, par un cathétérisme cardiaque,
- dans la moitié des cas, par une angiographie ventriculaire gauche,
- dans 41 cas, par l'intervention chirurgicale.

Les 125 dossiers retenus concernent des malades suivis à la CLINIQUE CARDIOLOGIQUE de l'HOPITAL BROUSSAIS entre octobre 1952 et septembre 1972, soit une période d'étude de 20 ans.

SAISIE DE L'INFORMATION

La saisie de l'information a nécessité plusieurs étapes :

- Un cahier inspiré du THESAURUS de la SOCIETE FRANCAISE DE CARDIOLOGIE a d'abord été rédigé, il comportait deux séquences :

- la première, non spécifique, utilisable pour toutes les cardiopathies congénitales, traitait de paramètres cliniques, thérapeutiques, radiologiques, électrocardiographiques et hémodynamiques. Elle représentait plus de 160 questions répétitives à chaque nouvel examen.

- la deuxième séquence, spécifique, elle aussi très détaillée, envisageait tous les aspects angiographiques et anatomiques du C.A.V.

Ces cahiers d'enquête permettaient l'archivage d'observations médicales complètes, rigoureuses, homogènes, ultérieurement exploitables; leur intérêt prospectif était indéniable.

En revanche, une étude rétrospective, se référant à des dossiers médicaux souvent anciens, ne pouvait bénéficier de ces cahiers d'enquête : ceux-ci réclamaient une somme de renseignements inconstamment fournis par l'observation médicale ancienne.

Aussi avons-nous allégé le protocole d'enquête et sélectionné les informations : les paramètres inconstants, les signes d'appréciation subjective et les notions spécifiquement diagnostiques - non évolutives - ont été écartées; trois examens seulement ont été retenus :

. l'examen contemporain du premier cathétérisme,

. l'éventuel examen pré-opératoire,

. le dernier examen subi par le malade.

Un bordereau simplifié a été rédigé : il se réduit à 41 items et comporte (QS : reproduction du bordereau en annexe) :

1°) une partie fixe d'identification,

2°) 9 items répétitifs à chacun des 3 examens : ces items correspondent à des paramètres évolutifs, objectifs, directement et précisément mesurables, il s'agit le plus souvent de notions intégrées comportant jusqu'à 9 sous-groupes; ce sont :

- outre l'âge du patient,
- le volume du shunt,
- le rapport des pressions pulmonaire et aortique (P_{AP}/P_{AO}),
- la valeur du rapport cardio-thoracique (R.C.T.),
- la nature du rythme,
- la qualité de la conduction intra-ventriculaire droite,
- la durée de la conduction auriculo-ventriculaire : celle-ci est rapportée à l'âge du patient et à sa fréquence cardiaque par l'équation

$$\Delta PR = (PR_{mesuré} - PR_{normal\ maximum}) :$$

nous mesurons donc, non pas la valeur brute de l'espace PR, mais son allongement par rapport à sa valeur maximale normale pour un âge et pour une fréquence cardiaque donnés (les tables de ZIEGLER nous ont fourni ces normalités).

- les seuls signes cliniques retenus sont ceux d'une éventuelle défaillance cardiaque (élévation de la pression veineuse, gros foie cardiaque, voire syndrôme oedemateux; nous avons rapproché de ces signes cliniques d'insuffisance cardiaque la prise d'un traitement digitalo-diurétique).

Le dernier paramètre étudié est l'insuffisance mitrale : son importance est d'appréciation délicate :

- les données de l'auscultation externe sont souvent insuffisantes pour affirmer ou infirmer l'existence d'une fuite mitrale et pour en apprécier l'éventuelle importance (la chronologie du souffle systolique de pointe, l'existence d'un 3ème bruit gauche, la qualité du choc de pointe ne sont pas toujours précisées).

- les signes électriques de surcharge gauche sont masqués par les troubles de conduction intra-ventriculaires gauches et par les troubles de conduction intra-auriculaires.

- l'existence d'une C.I.A. -dérivant la fuite mitrale vers l'oreillette droite - supprime ce signe de valeur qu'est l'expansion systolique de l'oreillette gauche.

- Tous les malades n'ont pas eu d'enregistrement phonocardiographique intra-cardiaque.

- Les courbes hémodynamiques intra-auriculaires gauches ne sont pas toujours significatives.

C'est la ciné-angiographie ventriculaire gauche qui fournit les meilleurs éléments d'appréciation de la fuite mitrale.

3°) Le bordereau comporte enfin une séquence chirurgicale, en 7 items, qui retient surtout :

- les lésions anatomiques mitrales,
- l'importance de la fuite mitrale appréciée par le toucher trans-auriculaire,

- le type de réparation chirurgicale effectuée sur la mitrale.

4°) Les deux derniers items sont réservés au décès et à ses circonstances.

EXPLOITATION

Une telle sélection des informations a permis une étude statistiquement valable : le bordereau - dûment complété - a été converti en une fiche perforée; un programme spécifique de dépouillement d'enquête (FICHMED) a été écrit par le GROUPE de REALISATION en INFORMATIQUE et STATISTIQUE; l'ordinateur utilisé a été le P.D.P.10 situé au C.H.U. LA PITIE-SALPETRIERE.

Un exemple de listing de sortie figure en annexe, qui montre les corrélations faites entre plusieurs critères reliés entre eux par des équations logiques.

° dossier CAV..... 1 1 8 (1 2 3)

péré.....1: non 2: oui..... 2 (4)

	EXAMEN	INITIAL	PRE-OP	FINAL
ge.....		0 5 (5 6)	1 2 (17 18)	1 3 (38 39)
mportance de IM....1:absente 2: modérée 3: importante.		3 (7)	3 (19)	1 (40)
	3 Angio VG.... IM: 0 ,N°1,N°2 ,N°3 ,N°4 ...			
	Phono IC.... SS d'IM: 0 ,+			
+ + 0	SS Apexo-Ax. 0 , + ...			
0 0 0	ECG.HAG..... 0 , + ...			
0 0 0	ECG.HVG..... 0 , + ...			
CT.....1: - de 50 % ,2: 50 à 55 % ,.....		5 (8)	5 (20)	3 (41)
58 66 60	3: 55 à 60 % ,4: 60 à 65 % , 5: 65 à 70 % ,6: + de 70 % .			
ol.Cavités droites.1: Nl. 2: peu ↑ 3: très ↑.....		3 (9)	3 (21)	2 (42)
olume du Shunt.....1: - de 1,5v .2: 1,5 à 3v ,3: + de 3v		3 (10)	3 (22)	1 (43)
43 31 06				
ressions AP/Ao.....1: - de 30 % ,2: 30 à 40 %,.....		3 (11)	3 (23)	1 (44)
50 50 15	3: 40 à 50 % ,4: 50 à 60 %, 5: 60 à 70 % ,6: + de 70 %.			
ythme.....1: RS ,2: R.Aur.Ect. ,3: BAV 3°perm..		1 (12)	1 (24)	1 (45)
	4: BAV 3°parox.,5: BAV 2° ,6: FA., 7: Flutter Aur.,8: TSA. ,9: EES.			
R - PR type max.....		0 4 (13 14)	0 6 (25 26)	0 (46 47)
BD.....1:absent 2: BID 3: BBD C.....		2 (15)	2 (27)	2 (48)
nsuff. Cardiaque...1: absence 2: présence.....		1 (16)	2 (28)	1 (49)
CHIRURGIE				
ate (Année).....		7 0 (29 30)		
ge.....		1 2 (31 32)		
spect de la valve) 1: fente modérée , 2: fente marquée.....		3 (33)		
eptale mitrale) 3: fente marquée + perte de substance 4: fente + cordages anormaux 5: lésions complexes ,6: normale				
mportanee de l'IM..1: 0 ,2: modérée ,3: import. ,4: massive.....		4 (34)		
cte chirurgical) 1: 0 ,2: suture incompl., 3: suture compl.)				
ur la mitrale) 4: annuloplastie ,5: Starr mitrale)		3 (35)		
ésultats immédiats.1: étanchéité ,2: fuite discrète ,.....		1 (36)		
u geste mitral 3: fuite moyenne ,4: fuite importante , 5: fuite massive .				
omplications CH....1: 0 ,2: BAV 3°,3: IC aigüe.....		1 (37)		
DECES				
ge.....				(50 51)
ause.....1:Osler,2: HTAP ,3: IC ,4:Tr.conduction ,.....				(52)
5:Tr.rythme ,6:Osler ,7:autre ,8:cause ?				

QUESTION 13 13

CONDITION

			CT	CP	CP/CT	CP/N	CT/N
PERE	OUI	E	43	37	86	29	34
IATION	IM3-IM2	CONNUE	37	37	100	29	29

CLASSES EN CONDITION

IATION IM3-IM2	NEGAT 2		NEGAT 1		NULLE		POSIT 1		POSIT 2	
	CT	CP	CT	CP	CT	CP	CT	CP	CT	CP
	2	2	9	9	21	21	4	4	91	
	CP/CT	CP/TP	CP/CT	CP/TP	CP/CT	CP/TP	CP/CT	CP/TP	CP/CT	CP/T
	100	5	100	24	100	57	100	11	1	
	CT/N	CP/N	CT/N	CP/N	CT/N	CP/N	CT/N	CP/N	CT/N	CP/
	2	2	7	7	17	17	3	3	72	
	T	P	P/T	P	P/T	P	P/T	P	P/T	P/T
ARIATION	0	90	0	0	0	0	0	0	0	
CT3-RCT2	T/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N
INCONNUE	71	3	0	0	0	0	0	0	0	0
	T	P	P/T	P	P/T	P	P/T	P	P/T	P/T
ARIATION	0	18	2	11	6	33	9	50	1	6	0	
CT3-RCT2	T/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/
NEGATIVE	14	100	100	2	67	67	5	43	43	7	25	25	1	0	0	
	T	P	P/T	P	P/T	P	P/T	P	P/T	P/T	P	P/T	P/T	P	P/T
ARIATION	0	17	4	0	3	18	12	71	2	12	0	
CT3-RCT2	T/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/
NULLE	13	2	0	0	33	33	2	67	67	2	50	50	2	0	0	
	T	P	P/T	P	P/T	P	P/T	P	P/T	P/T	P	P/T	P/T	P	P/T
ARIATION	P	2	0	0	0	0	0	0	0	0	1	50	1	5
CT3-RCT2	T/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/N	CP/	PT	P/
POSITIVE	2	0	0	0	0	0	0	0	0	0	25	25	1	100	100	
TOTAL	E	E/N	E	E/N	E	E/N	E	E/N	E	E/N	E	E/N
	2	2	9	7	21	17	4	3	1	

- 1° EXAMEN -

RESULTATS

125 observations de formes incomplètes de C.A.V. sont étudiées :

1°) AGE DES PATIENTS AU 1° EXAMEN

- 37 (29,6%) ont moins de 10 ans,
- 30 (24%) ont entre 10 et 15 ans,
- 27 (21,6%) ont entre 15 et 20 ans,
- 19 (15,2%) ont entre 20 et 30 ans,
- 7 (5,6%) ont entre 30 et 40 ans,
- 4 (3,2%) ont entre 40 et 50 ans,
- 1 patient enfin (0,8%) est âgé de plus de 60 ans.

113 patients (90,4%) sont donc âgés de moins de 30 ans et 12 seulement (9,6%) ont plus de 30 ans, lors de ce premier examen.

Les âges extrêmes notés sont de 2 et 62 ans, l'âge moyen de ces 125 patients est de 16 ans.

2°) VALEURS DE L'INSUFFISANCE MITRALE ET DU SHUNT AU 1° EXAMEN

L'insuffisance mitrale est fréquente, en règle modérée, et le shunt gauche-droite le plus souvent volumineux :

- insuffisance mitrale :
  - 30 patients (24%) n'ont pas d'insuffisance mitrale,
  - 85 (68%) ont une fuite modérée
  - et 10 seulement (8%) ont une insuffisance mitrale importante.

- shunt :
  - 6 patients (4,8%) ont un shunt gauche-droite inférieur à 1,5 volumes,
  - 41 (32,8%) ont un shunt compris entre 1,5 et 3 volumes,
  - 78 (62,4%) ont un shunt de plus de 3 volumes, le shunt gauche-droite est parfois très volumineux, pouvant atteindre 7 volumes et plus :
    - 36 fois (28,8%) il est compris entre 3 et 4 volumes,
    - 32 fois (25,6%) entre 4 et 5 volumes,
    - 7 fois (5,6%) entre 5 et 6 volumes,
    - 1 fois (0,8%) entre 6 et 7 volumes,
    - 2 fois (1,6%) entre 7 et 8 volumes.

Les patients sont répartis en 9 groupes selon l'importance de leur insuffisance mitrale et selon la valeur de leur shunt (tableau 1) :

- dans 45,6% des cas le shunt est volumineux (supérieur à 3 volumes) et l'insuffisance mitrale est modérée.
- dans 20% des cas le shunt est compris entre 1,5 et 3 volumes et l'insuffisance mitrale est modérée.
- dans 11,2% des cas le shunt est volumineux et il n'y a pas de fuite mitrale.
- dans 5,6% des cas le shunt est de plus de 3 volumes et l'insuffisance mitrale est importante.
- Les autres cas sont exceptionnels et ne représentent que 6,4% de l'ensemble.

Les valeurs du shunt gauche-droite sont rapportées à celles de l'Insuffisance mitrale (tableau 2) :

- En l'absence de toute insuffisance mitrale, le shunt peut être modéré (46,7% des cas) ou important (46,7% des cas).
- En cas d'insuffisance mitrale le shunt est en général important (67,4%) quelque soit le degré de la fuite mitrale.

Les valeurs du shunt et de l'insuffisance mitrale sont rapportées à l'âge des patients :

. Le shunt (tableau 3) :

Le shunt est volumineux (supérieur à 3 volumes) :

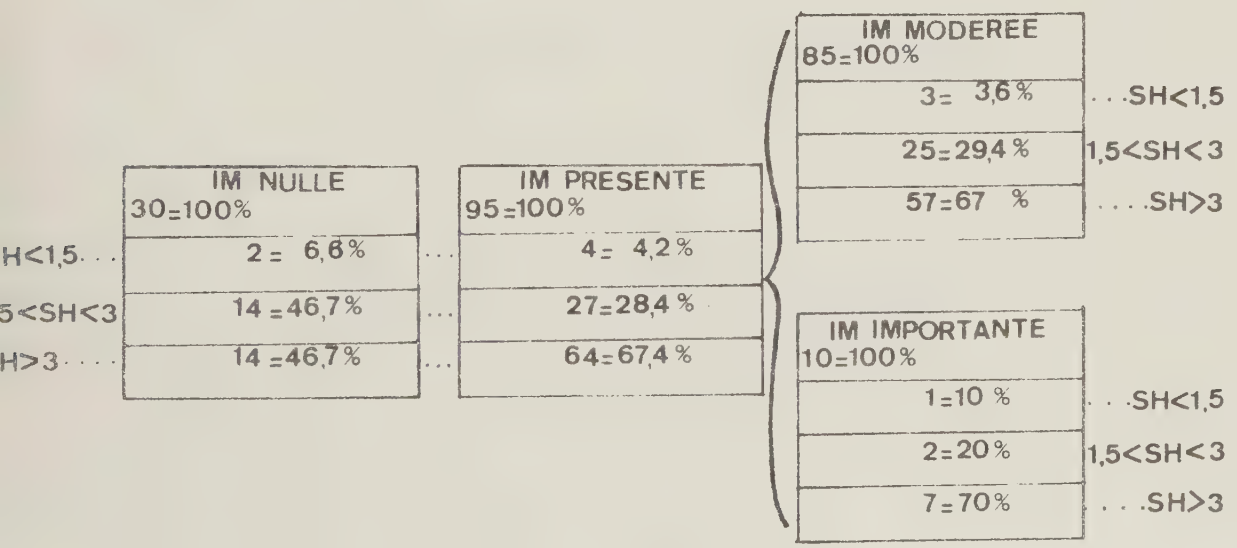
- chez 80,6% des malades âgés de plus de 20 ans
- chez 56,4% seulement des patients de moins de 20 ans.

TABLEAU 1

	IM NULLE. 30=24%	IM MODEREE. 85=68%	IM IMPORTANTE. 10=8%
SH<1,5 V. 6=4,8%	2=1,6%	3=2,4%	1=0,8%
1,5<SH<3V. 41=32,8%	14=11,2%	25=20%	2=1,6%
SH>3V. 78=62,4%	14=11,2%	57=45,6%	7=5,6%

REPARTITION DES MALADES
SELON L'IMPORTANCE DE L'INSUFFISANCE MITRALE
ET LE VOLUME DU SHUNT

.125 CAS.



VALEURS DU SHUNT
SELON L'IMPORTANCE DE L'INSUFFISANCE MITRALE.
.125 CAS.

TABLEAU 2

SHUNT \ AGE	<10 37	10≤ <15 30	15≤<20 27	20≤<30 19	30≤<40 7	40≤<50 4	≥60 1
SH<1,5	1	4	1				
1,5<SH<3	18	12	5	3	2	1	
SH>3	18	14	21	16	5	3	1

	<20 ANS 94 = 100 %	≥20 ANS 31 = 100 %
SH<1,5	6 = 6,4 %	
1,5<SH<3	35 = 37,2 %	6 = 19,4 %
SH>3	53 = 56,4 %	25 = 80,6 %

VALEURS DU SHUNT GAUCHE-DROITE
SELON L'AGE DES PATIENTS

125 CAS

TABLEAU 3

Seuls les malades âgés de moins de 20 ans ont - dans quelques cas (6,4%) - un petit shunt de moins de 1,5 volumes.

. L'insuffisance mitrale :

Les patients âgés de moins de 30 ans :

- dans 23% des cas (26) n'ont pas d'insuffisance mitrale,
- dans 69% des cas (78) ont une insuffisance mitrale modérée,
- dans 8% des cas (9) ont une fuite mitrale importante.

12 patients sont âgés de plus de 30 ans :

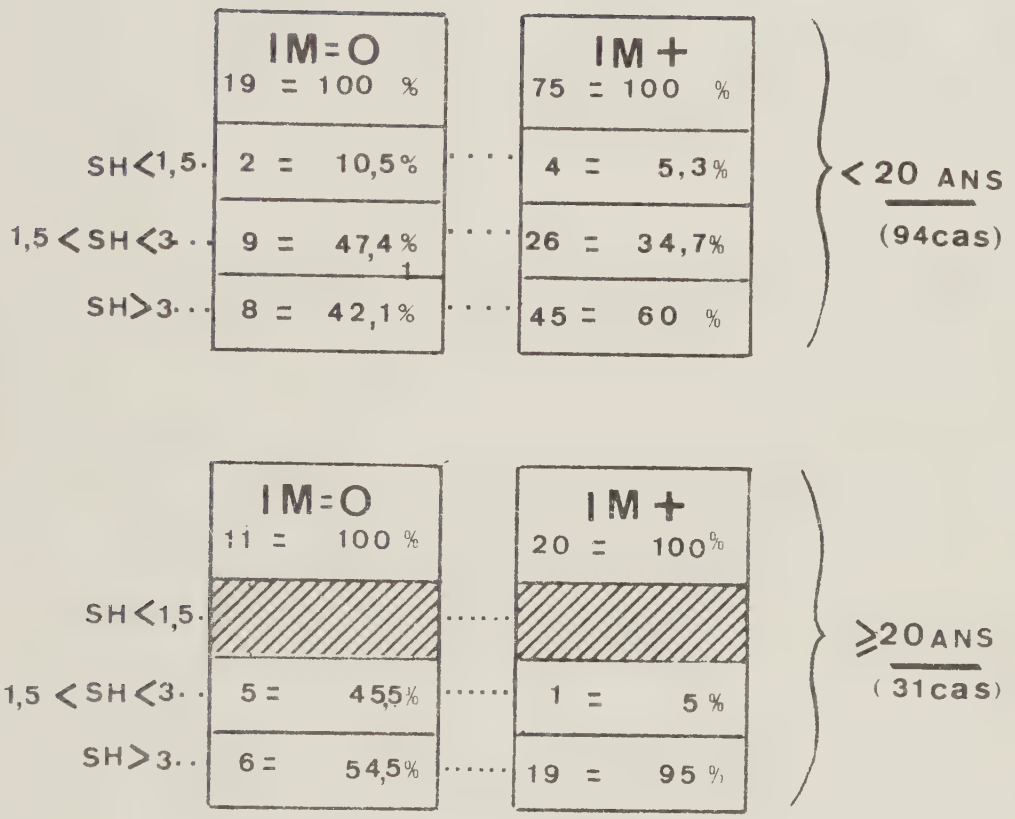
- 4 n'ont pas d'insuffisance mitrale,
- 7 ont une fuite modérée,
- et 1 patient seulement a une insuffisance mitrale importante.

. Le shunt et l'insuffisance mitrale (tableau 4) :

Quand existe une insuffisance mitrale :

- 95% des patients âgés de plus de 20 ans, ont un shunt volumineux et 5% seulement conservent un shunt modéré.
- 60% des malades de moins de 20 ans ont un shunt volumineux et pour 34,7% d'entre eux le shunt est modéré.

En l'absence de toute insuffisance mitrale, cette différence disparaît.



VALEURS DU SHUNT

RAPPORTEES

A L'INSUFFISANCE MITRALE ET A L'AGE

125 CAS

TABLEAU 4

3°) VALEURS DES PRESSIONS PULMONAIRES AU 1° EXAMEN

Les pressions pulmonaires sont le plus souvent normales ou peu augmentées. Le rapport des pressions pulmonaire et aortique (P_{AP}/P_{AO}) est :

- normal (inférieur à 30%) dans 87 cas (69,6%)
- compris entre : 30 et 40% dans 25 cas (20%)
  " " 40 et 50% dans 10 cas (8%)
  " " 50 et 60% dans 3 cas (2,4%).

Les valeurs des pressions pulmonaires sont rapportées à celles du shunt et à celles de l'insuffisance mitrale :

- Tableau 5

. Les rapports de pression P_{AP}/P_{AO} supérieurs à 40% correspondent à un shunt volumineux et à une insuffisance mitrale.

- Tableau 6

. En l'absence de toute insuffisance mitrale le rapport P_{AP}/P_{AO} est toujours inférieur à 40%.

. Quand l'insuffisance mitrale est modérée, 10,6% des patients ont un rapport P_{AP}/P_{AO} supérieur à 40%.

. Quand l'insuffisance mitrale est importante 40% des patients ont un rapport P_{AP}/P_{AO} supérieur à 40%.

Les valeurs des pressions pulmonaires sont rapportées à l'âge des patients :

Les chiffres les plus élevés de pression pulmonaire sont notés à tout âge.

IM & SH \ PAP/PAO		< 30 % (87)	30 à 40 % (25)	40 % à 50 % (10)	50 % à 60 % (3)
IM = O	SH < 1,5	2			
	1,5 < SH < 3	13	1		
	SH > 3	13	1		
IM MODEREE	SH < 1,5	2	1		
	1,5 < SH < 3	17	7		1
	SH > 3	36	13	7	1
IM IMPORTANTE	SH < 1,5		1		
	1,5 < SH < 3	1	1		
	SH > 3	3		3	1

TABLEAU 5

VALEURS DU RAPPORT PAP/PAO
SELON LE VOLUME DU SHUNT ET L'IMPORTANCE DE L INSUFFISANCE MITRALE.

PAP/PAO	IM = O	IM MODEREE	IM IMPORTANTE
	30 = 100 %	85 = 100 %	10 = 100 %
PAP/PAO < 30 %	28 = 93,3 %	55 = 64,7 %	4 = 40 %
PAP/PAO : 30 à 40 %	2 = 6,7 %	21 = 24,7 %	2 = 20 %
PAP/PAO : 40 à 50 %		7 = 8,2 %	3 = 30 %
PAP/PAO : 50 à 60 %		2 = 2,4 %	1 = 10 %

TABLEAU 6

VALEURS DU RAPPORT PAP / PAO
SELON L'IMPORTANCE DE L INSUFFISANCE MITRALE.

PAP/PAO	SH < 1,5	1,5 < SH < 3	SH > 3
	6 = 100 %	41 = 100 %	78 = 100 %
PAP/PAO < 30 %	4 = 66,7 %	31 = 75,6 %	52 = 66,7 %
PAP/PAO : 30 à 40 %	2 = 33,3 %	9 = 22 %	14 = 17,9 %
PAP/PAO : 40 à 50 %			10 = 12,8 %
PAP/PAO : 50 à 60 %		1 = 2,4 %	2 = 2,6 %

TABLEAU 7

VALEURS DU RAPPORT PAP/PAO
SELON LE VOLUME DU SHUNT.

4°) VALEURS DU RAPPORT CARDIO-THORACIQUE (R.C.T.) AU 1° EXAMEN

Le rapport cardio-thoracique est presque toujours augmenté :
Sa valeur moyenne pour les 125 patients étudiés est de 55 à 60% :

- 17 fois seulement (13,6%) il est normal, inférieur à 50%,
- 40 fois (32%) il est compris entre 50 et 55%,
- 32 fois (25,6%) entre 55 et 60%,
- 23 fois (18,4%) entre 60 et 65%,
- 8 fois (6,4%) entre 65 et 70%,
- 5 fois (4%) il est supérieur à 70%.

La cardiomégalie se développe surtout aux dépens des cavités droites.

Les valeurs du rapport cardio-thoracique sont rapportées à celles du shunt et à celles de l'insuffisance mitrale (tableau 8) :

Les plus fortes cardiomégalies (R.C.T. supérieur à 65%) correspondent toujours à un shunt volumineux associé à une insuffisance mitrale.

En l'absence de toute insuffisance mitrale (30 cas) :

. le R.C.T. est normal 9 fois, soit dans 30% des cas,

. 19 fois (63,4%) le R.C.T. est compris entre 50 et 60%,

. 2 fois (6,7%) le R.C.T. est supérieur à 60%.

	IM NULLE			IM MODEREE			IM IMPORTANTE		
	SH<1,5v	1,5<SH<3v	SH>3v	SH<1,5v	1,5<SH<3v	SH>3v	SH<1,5v	1,5<SH<3v	SH>3v
RCT<50% → 17=13,6%		3=2,4%	6=4,8%		3=2,4%	5=4%			
RCT: 50-55% → 40=32%	2=1,6%	5=4%	4=3,2%	2=1,6%	9=7,2%	17=13,6%			1=0,8%
RCT: 55-60% → 32=25,6%		5=4%	3=2,4%	1=0,8%	9=7,2%	14=11,2%			
RCT: 60-65% → 23=18,4%		1=0,8%	1=0,8%		3=2,4%	14=11,2%	1=0,8%	1=0,8%	2=1,6%
RCT: 65-70% → 8=6,4%					1=0,8%	4=3,2%		1=0,8%	2=1,6%
RCT>70% → 5=4%						3=2,4%			2=1,6%

RAPPORT CARDIO-THORACIQUE
SELON L'IMPORTANCE DE L'INSUFFISANCE MITRALE ET LE VOLUME DU SHUNT.

.125 CAS.

TABLEAU 8

Quand l'insuffisance mitrale est modérée (85 cas) :

. le R.C.T. n'est normal que 8 fois (9,4% des cas)

. 52 fois (61,1%) il est compris entre 50 et 60%

. 25 fois (29,5%) il est supérieur à 60%.

Quand l'insuffisance mitrale est importante (10 cas) :

. 9 fois (90%), le R.T.C. est supérieur à 60%.

Quand le shunt est petit, inférieur à 1,5 volumes (6 cas) le R.C.T. est inférieur à 60% dans 83,3% des cas (5).

Quand le shunt est de volume moyen - compris entre 1,5 et 3 volumes (41 cas) :

. le R.C.T. dans 82,9% des cas est inférieur à 60% et dans 17,1% des cas supérieur à 60%.

Quand le shunt est volumineux (supérieur à 3 volumes) :

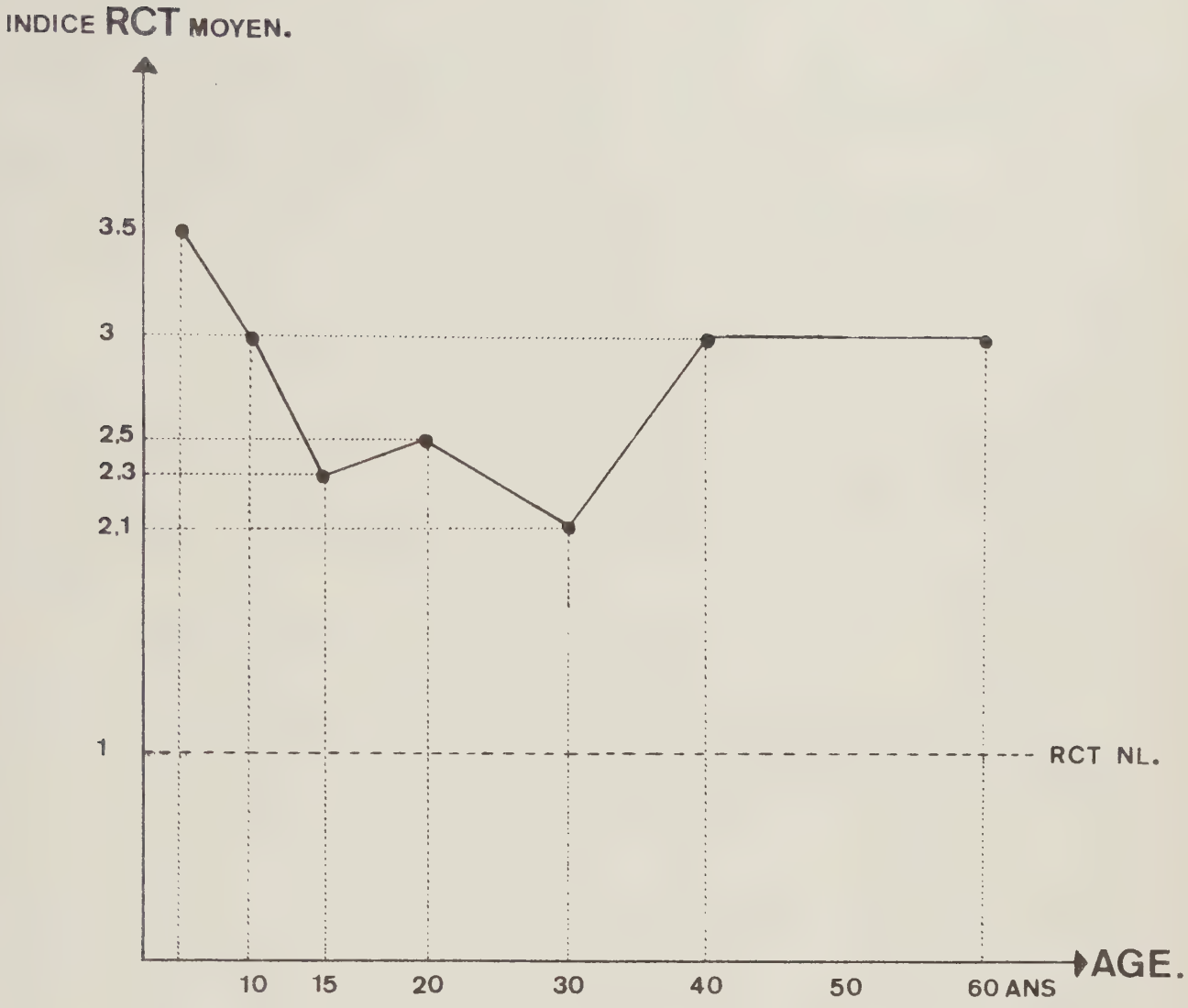
. le R.C.T. dans 64,1% des cas est inférieur à 60% et dans 35,9% des cas supérieur à 60%.

Les valeurs du rapport cardio-thoracique sont rapportées à l'âge des patients (Figure 9) :

Les plus fortes cardiomégalies s'observent chez les jeunes patients de moins de 10 ans, mais elles régresseront le plus souvent au cours de la croissance.

Les valeurs du R.C.T. sont moindres de 15 à 30 ans.

La cardiomégalie est nette au-delà de 40 ans.



1 = <50 %
2 = 50 à 55 %
3 = 55 à 60 %
4 = 60 à 65 %
5 = 65 à 70 %
6 = >70 %

VALEURS DU R.C.T. (INDICE MOYEN)
SELON L'AGE

DANS 125 CAS

TABLEAU 9

5°) ELECTROCARDIOGRAMME AU 1° EXAMEN

RYTHME

L'électrocardiogramme, au 1° examen, indique habituellement un rythme sinusal, en effet :

- 107 fois (85,6%) le rythme est sinusal,
- 15 fois (12%) existe un rythme auriculaire ectopique,
- 1 fois (0,8%), un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2,
- 1 fois (0,8%), un B.A.V. du 3° degré paroxystique,
- Enfin un seul patient est en arythmie complète par fibrillation auriculaire.

Rythme et âge

12 patients sont âgés de plus de 30 ans, parmi eux :

- 11 ont un ryhtme sinusal ou un rythme auriculaire ectopique,
- 1 seul malade âgé de 62 ans est en arythmie complète par fibrillation auriculaire.

Les 2 seuls B.A.V. (2° et 3° degré) surviennent chez des adolescentes de moins de 20 ans.

Les rythmes auriculaires ectopiques se voient à tout âge.

Rythme, insuffisance mitrale et shunt.

Il n'existe aucune corrélation évidente entre l'existence d'un rythme auriculaire ectopique et le volume du shunt et/ou l'importance de l'insuffisance mitrale.

Un patient âgé est en arythmie complète par fibrillation auriculaire : il n'a pas d'insuffisance mitrale, le shunt est volumineux.

Deux jeunes patients ont un B.A.V. de haut degré (2° et 3°) : toutes deux ont une insuffisance mitrale modérée et un shunt volumineux.

CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE

La qualité de la conduction auriculo-ventriculaire a pu être étudiée chez 108 patients :

Pour une étude statistique homogène de la conduction auriculo-ventriculaire, il fallait éliminer les facteurs de variation que sont l'âge et la fréquence cardiaque des patients ; pour chaque malade, l'espace PR mesuré a été comparé à sa valeur normale maximale telle que la donnent les tables de ZIEGLER pour un âge et une fréquence cardiaque donnés. Nous avons ainsi défini une valeur ΔPR :

$$\Delta PR = (PR_{mesuré} - PR_{\text{normal maximum}})$$

La conduction auriculo-ventriculaire est normale chez 36 patients (33,3%), elle est allongée chez 72 autres malades (66,7%) : le B.A.V. du 1° degré est d'importance variable :

- pour 23 patients (21,3%) l'écart ΔPR est de + 0,01 à +0,02 secondes,
- pour 27 patients (25%) il est de 0,03 à 0,04 secondes,
- pour 12 patients (11,1%) il est de 0,05 à 0,06 secondes,

- pour 3 patients (2,8%) il est de 0,07 à 0,08 seconde,
- pour 3 patients (2,8%) il est de 0,09 à 0,10 seconde,
- pour 4 patients (3,7%) il est supérieur à 0,10 seconde.

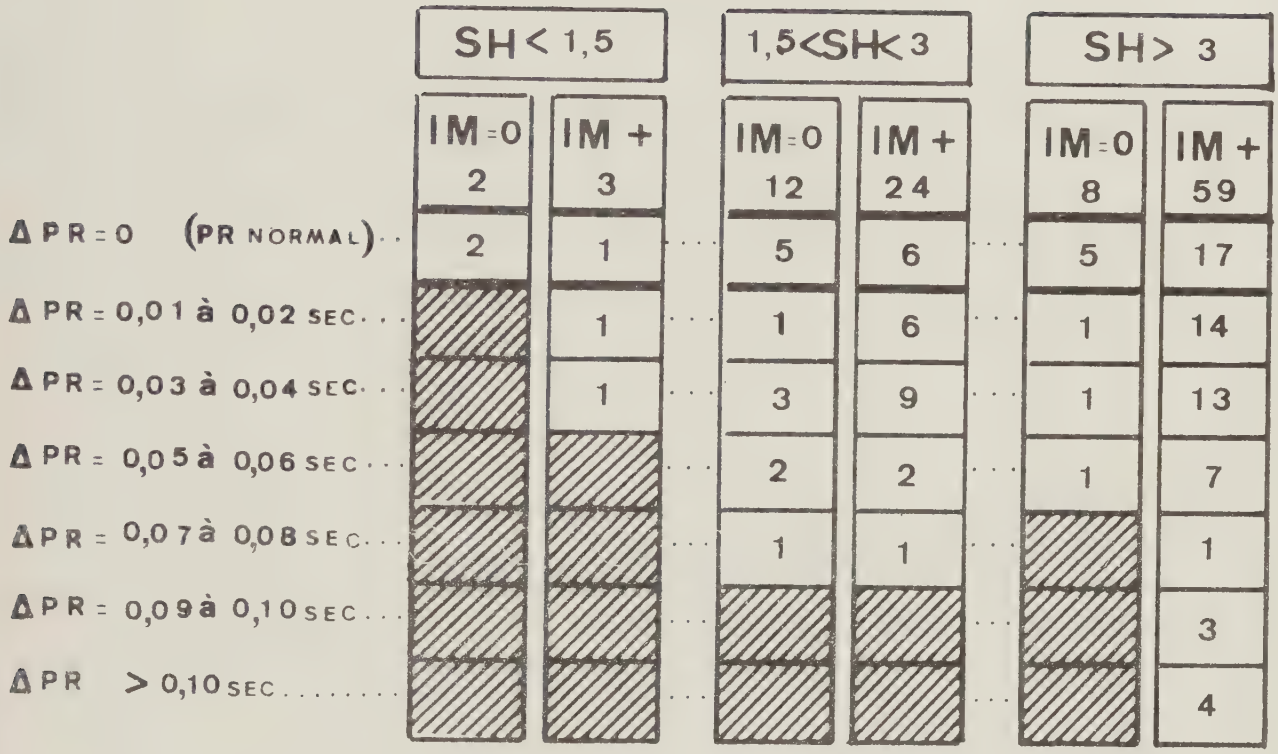
Dans ces quatre cas les allongements de PR au-delà de ses valeurs-type normales sont de : + 0,11 sec., + 0,12 sec., + 0,13 sec. et + 0,20 sec.

La qualité de la conduction auriculo-ventriculaire est rapportée aux valeurs du shunt et à l'importance de l'insuffisance mitrale (tableau 10) :

- 2 fois seulement le shunt est petit et il n'y a pas d'insuffisance mitrale, dans les 2 cas la conduction auriculo-ventriculaire est normale,
- 3 fois le shunt est petit, mais existe une fuite mitrale :
  - . 1 fois (1/3) l'espace PR est normal
  - . 2 fois (2/3) il est discrètement ou modérément allongé.

- chez 8 patients le shunt est volumineux et il n'y a pas d'insuffisance mitrale :
  - . 5 fois (5/8) l'espace PR est normal
  - . 2 fois (2/8) il est modérément allongé
  - . 1 seule fois (1/8) il est nettement allongé.

- chez 59 autres patients le shunt est volumineux et il existe une insuffisance mitrale :



CONDUCTION AURICULO VENTRICULAIRE
&
VALEURS DU SHUNT ET DE L'I.M.

108 CAS

$$\Delta PR = (PR_{mesuré} - PR_{normal\ maximum})$$

TABLEAU 10

. dans 71,2% des cas il y a un B.A.V. du 1° degré :

- modéré 27 fois (45,7%)
- net 8 fois (13,6%)
- très important 7 fois (11,9%)

. 17 fois (28,8%) la conduction auriculo-ventriculaire est normale.

- Pour 12 patients le shunt est de volume modéré et il n'y a pas d'insuffisance mitrale :
  . 5 fois (5/12) l'espace PR reste normal,
  . 4 fois (4/12) l'espace PR est modérément allongé,
  . 3 fois (3/12) il est nettement allongé.

- Chez 24 autres patients le shunt est de volume modéré et il existe une insuffisance mitrale :
  . 6 fois (25%) la conduction auriculo-ventriculaire est normale,
  . 15 fois (62,5%) elle est modérément allongée,
  . 3 fois (12,6%) elle est nettement allongée.

Les allongements extrêmes de l'espace PR correspondent toujours à un shunt volumineux avec insuffisance mitrale.

Quand le shunt est de petit volume ou quand manque l'insuffisance mitrale, les allongements de l'espace PR sont moindres.

La durée de la conduction auriculo-ventriculaire est rapportée à l'âge des patients (tableau 11) :

Il n'y a pas de différence significative entre la conduction auriculo-ventriculaire des sujets âgés de moins de 20 ans (85 cas)

ΔPR \ AGE	< 10 -32-	10 à 15 -27-	15 à 20 -24-	20 à 30 -17-	30 à 40 -5-	40 à 50 -3-
ΔPR = 0 (PR NL)	6	4	14	8	4	
ΔPR 0,01 à 0,02 s	5	9	4	4	1	
ΔPR = 0,03 à 0,04 s	11	7	4	3		2
ΔPR = 0,05 à 0,06 s	9	3				
ΔPR = 0,07 à 0,08 s		2	1			
ΔPR = 0,09 à 0,10 s	1	1				1
ΔPR = > 0,10 s		1	1	2		

	< 20 ANS 83 = 100 %	≥ 20 ANS 25 = 100 %
ΔPR = 0 (PR NL)	24 = 28 %	12 = 48 %
Δ PR = 0,01 à 0,02	18 = 21,7 %	5 = 20 %
Δ PR = 0,03 à 0,04	22 = 26,5 %	5 = 20 %
Δ PR = 0,05 à 0,06	12 = 14,5 %	
Δ PR = 0,07 à 0,08	3 = 3,6 %	
Δ PR = 0,09 à 0,10	2 = 2,4 %	1 = 4 %
Δ PR > 0,10	2 = 2,4 %	2 = 8 %

CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE
&
AGE

108 CAS

ΔPR = $PR_{MESURE} - PR_{NORMAL}$)

TABLEAU 11.

et celle des patients âgés de plus de 20 ans (25 cas seulement).

- l'espace PR est normal dans respectivement 28,9% et 48% des cas
- il est modérément allongé dans 48,2% et 40% des cas
- il est nettement allongé dans 22,9% et 12% des cas
- les allongements extrêmes de PR sont notés à tout âge.

La conduction auriculo-ventriculaire n'est étudiée que chez des malades en rythme sinusal, la fréquence des B.A.V. du 1° degré est certainement sous-estimée.

15 patients, en effet, ont un rythme auriculaire ectopique et 2 fois seulement l'espace PR est court (3 fois il est normal, 10 fois il est allongé).

CONDUCTION INTRA-VENTRICULAIRE DROITE

Elle est étudiée chez 125 patients :

- pour 8 d'entre eux (6,4%) la conduction intra-ventriculaire droite est normale
- 95 fois (76%) existe un bloc incomplet droit
- et 22 fois (17,6%) il y a un bloc complet de la branche droite.

6°) INSUFFISANCE CARDIAQUE

L'insuffisance cardiaque est rare à ce 1° examen, elle n'est observée que 4 fois (3,2%). Dans les 4 cas il s'agit de sujets jeunes, le shunt est volumineux, il existe une insuffisance mitrale,

la cardiomégalie est nette (R.C.T. supérieur à 60%), le rapport de pression P_{AP}/P_{AO} est inférieur à 50%. Dans 1 cas la défaillance cardiaque est liée à l'installation d'un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2.

EVOLUTION SPONTANEE

RESULTATS

L'évolution spontanée peut être étudiée chez 76 patients.

1°) DUREE DE LA PERIODE D'OBSERVATION

- 12 patients (15,8%) ont été suivis pendant plus de 10 ans (les périodes d'observation atteignent parfois 17 ans)
- 40 patients (52,6%) ont été suivis pendant 5 à 10 ans
- 24 patients (31,6%) n'ont pu être suivis que pendant moins de 5 ans.

2°) AGE AU TERME DE LA PERIODE D'OBSERVATION

Au terme de cette période d'observation :

- 5 patients (6,6%) sont âgés de moins de 10 ans
- 15 (19,7%) ont entre 10 et 15 ans
- 16 (21,1%) ont entre 15 et 20 ans
- 29 (38,2%) ont entre 20 et 30 ans
- 7 (9,2%) ont entre 30 et 40 ans
- 2 (2,6%) ont entre 40 et 50 ans

3°) EVOLUTION SPONTANEE DE L'INSUFFISANCE MITRALE

Elle peut être étudiée chez 76 patients :

- chez 72 patients (94,7%) la mitrale reste identique tout au long de la période d'observation
  - . 8 fois (10,5%) la valve mitrale reste continente
  - . 59 fois (77,6%) la fuite mitrale persiste identique, modérée
  - . 5 fois enfin l'insuffisance mitrale importante reste bien compensée.

- chez 4 patients (5,3%) il y a une aggravation
  - . 1 fois (1,3%) la fuite mitrale augmente
  - . 1 fois (1,3%) apparaît une insuffisance mitrale
  - . et 2 fois (2,6%) une insuffisance mitrale importante se décompense.

Ainsi au terme de la période d'observation chez 76 patients :

- 8 (10,5%) n'ont pas d'insuffisance mitrale
- 60 (79%) ont une fuite modérée
- 8 (10,5%) ont une insuffisance mitrale volumineuse.

Evolution spontanée de l'insuffisance mitrale et durée de la période d'observation (tableau 12) :

- La mitrale est identique malgré, parfois, de longues périodes de surveillance :
  - l'absence de toute fuite mitrale se confirme sur des périodes d'observation :
  - . de 10-15 ans, dans 2 cas
  - . de 5 -10 ans, dans 3 cas
  - . de moins de 5 ans, dans 3 derniers cas.

TABLEAU 12

I.M.	<5 ans -24-	5 à 10 ans -38-	10 à 15 ans -13-	> 15 ans -1-
0 → 0	3	3	2	
+ → +	17	33	9	
++ → ++ compensée	3	1		1
0 → +			1	
+ → ++			1	
++ → ++ décompensée	1	1		

EVOLUTION DE L'I.M.
&
ET DUREE DE LA PERIODE D'OBSERVATION.

I.M. / âge	<20 ans -36-	20 à 30 ans -29-	> 30 ans -11-
0 → 0	1	3	4
+ → +	28	25	6
++ → ++ compensée	3	1	1
0 → +	1		
+ → ++	1		
++ → ++ décompensée	2		

EVOLUTION DE L'I.M.
&
AGE AU TERME DE LA PERIODE D'OBSERVATION

+ : im modérée.
++ : im importante.

TABLEAU 13.

- de même, l'insuffisance mitrale peut persister identique, modérée, sur des périodes d'observation :
  . de 10-15 ans, 9 fois
  . de 5-10 ans, 33 fois
  . de moins de 5 ans, 17 fois.

- enfin une insuffisance mitrale importante peut rester longtemps bien compensée :
  . plus de 15 ans dans 1 cas
  . 5 à 10 ans dans 1 autre cas
  . mais 3 patients qui ont une insuffisance mitrale importante n'ont pu être suivis que sur une courte période d'observation (moins de 5 ans).

- Ailleurs une aggravation est notée :
  - Pour des délais de surveillance prolongés (10-15 ans), 1 fois apparaît une insuffisance mitrale, 1 autre fois la fuite mitrale s'aggrave
  - Dans 2 cas, pour des délais de surveillance plus courts, l'insuffisance mitrale importante se décompense : 1 fois en moins de 5 ans, 1 fois en 5-10 ans.

Evolution spontanée de l'insuffisance mitrale et âge des patient (tableau 13) :

Au terme de la période d'observation ,11 patients sont âgés de plus de 30 ans :

- 4 patients n'ont toujours pas d'insuffisance mitrale ,
- 6 gardent une insuffisance mitrale identique, modérée ,
- 1 fois l'insuffisance mitrale importante reste bien compensée.

29 patients ont entre 20 et 30 ans

- 3 d'entre eux n'ont pas d'insuffisance mitrale ,
- 25 conservent une fuite mitrale modérée ,
- et 1 fois l'insuffisance mitrale importante reste bien tolérée.

36 patients ont moins de 20 ans :

- 1 malade n'a pas d'insuffisance mitrale ,
- chez 28 patients l'insuffisance mitrale persiste identique, modérée,
- chez 3 patients l'insuffisance mitrale importante reste bien compensée.
- 1 fois apparaît une fuite mitrale,
- 1 fois l'insuffisance mitrale s'aggrave ,
- enfin dans 2 cas l'insuffisance mitrale importante se décompense.

4°) EVOLUTION DU SHUNT ET DES PRESSIONS PULMONAIRES

21 patients (soit 27,6% des malades suivis) ont eu un deuxième examen hémodynamique ; celui-ci a été fait :

. 8 fois : 10 à 15 ans après le 1° cathétérisme

. 9 fois : 5 à 10 ans après le 1° cathétérisme

. 4 fois : à moins de 5 ans du 1° cathétérisme.

LES PRESSIONS PULMONAIRES sont habituellement stables, en effet :

. 19 fois (90,4%) les pressions pulmonaires sont inchangées :

- 12 fois (57,1%) normales (P_{AP}/P_{AO} inférieur à 30%),
- 5 fois (23,8%) le rapport P_{AP}/P_{AO} est stable à 30-40%,
- 2 fois (9,5%) le rapport P_{AP}/P_{AO} est stable à 40-50%,

. 1 fois (4,8%) le rapport P_{AP}/P_{AO} augmente de 12% (variation de 25% à 37%),

. 1 fois (4,8%) le rapport P_{AP}/P_{AO} diminue de 16% (variation de 52% à 36%).

LE VOLUME DU SHUNT GAUCHE-DROITE augmente parfois :

. 10 fois (47,6%) le shunt est inchangé,

. 5 fois (23,8%) il augmente de 1 à 1,5 volumes,

. 6 fois (28,6%) il augmente de façon significative (variation de 1,5 à 3 volumes) pouvant atteindre des valeurs de 6 et 7 volumes, voire plus.

Variations hémodynamiques et durée de la période d'observation (tableau 14) :

- 8 patients ont eu 2 cathétérismes à 10-15 ans d'intervalle :
  - . 3 fois le shunt augmente de façon significative (une fois l'insuffisance mitrale se majore parallèlement)
  - . 3 fois le shunt augmente de 1 à 1,5 volumes
  - . 2 fois le shunt n'est pas modifié,
  - . Les pressions pulmonaires sont stables dans tous les cas (elles restent normales 5 fois).

- 9 patients ont eu 2 cathétérismes à 5-10 ans d'intervalle :
  - . 2 fois le shunt augmente de façon significative,
  - . 1 fois le shunt augmente de 1 à 1,5 volumes,
  - . 6 fois le shunt n'est pas modifié.
  - . 7 fois les pressions pulmonaires sont inchangées (normales dans 5 cas),
  - . 1 fois le rapport P_{AP}/P_{AO} augmente,
  - . 1 fois il diminue.

- 4 patients, enfin, ont eu 2 cathétérismes à moins de 5 ans d'intervalle :
  - . 1 fois cependant le shunt augmente de façon significative,
  - . 1 fois il augmente de 1 à 1,5 volumes,
  - . 2 fois il est inchangé.
  - . Les pressions pulmonaires sont stables dans tous les cas (normales 2 fois).

		< 5 ANS -4-	5 à 10 ANS -5-	10 à 15 ANS -8-
•SHUNT•	identique	2	6	2
	↗ 1 à 1,5 v	1	1	3
	⇗ 1,5 à 3 v	1	2	3
•PAP/PAO•	identique			
	< 30 %	2	5	5
	30 à 40 %	2	1	2
	40 à 50 %		1	1
	↗		1	
	↘		1	

EVOLUTION SPONTANEE DU SHUNT & DU RAPPORT PAP/PAO

&

DUREE DE LA PERIODE D'OBSERVATION

21 CAS

.TABLEAU 14.

Variations hémodynamiques et âge des patients au terme de la période d'observation :

- Lors du 2° cathétérisme, 4 patients sont âgés de plus de 30 ans :
  - . 2 fois le shunt n'est pas modifié,
  - . 2 fois il augmente.
  - . Les pressions pulmonaires sont stables (Rapport P_{AP}/P_{AO} inférieur à 40%).

- 6 patients ont de 20 à 30 ans lors du 2° cathétérisme :
  - . 2 fois le shunt est inchangé,
  - . 4 fois il augmente.
  - . Les pressions pulmonaires sont stables (Rapport P_{AP}/P_{AO} inférieur à 40%).

- 11 patients ont moins de 20 ans lors du 2° cathétérisme :
  - . 6 fois le shunt n'est pas modifié,
  - . 5 fois il augmente.
  - . 9 fois les pressions pulmonaires sont stables :
    - pour 5 patients elles restent normales,
    - pour 2 patients le rapport P_{AP}/P_{AO} est à 30-40%,
    - pour 2 autres patients le rapport P_{AP}/P_{AO} est à 40-50%,
  - . 1 fois les pressions pulmonaires augmentent,
  - . 1 fois elles diminuent.

Variations du shunt et importance de l'insuffisance mitrale :

- Chez 17 patients la fuite mitrale reste identique, modérée :
  - . 8 fois le volume du shunt est inchangé,
  - . 3 fois le shunt augmente de 1 à 1,5 volumes,
  - . 6 fois le shunt augmente de plus de 1,5 volumes, (variations dans 1 cas de 1,7 volumes, dans 2 cas de 2,7 volumes et dans 3 cas de 2,9 volumes).

- 2 patients n'ont jamais d'insuffisance mitrale et dans les 2 cas le shunt augmente de 1 volume au cours de la période d'observation.

- 1 fois la fuite mitrale s'aggrave, 1 fois elle est importante, dans les 2 cas le shunt n'est pas modifié.

Variation des pressions pulmonaires et importance de l'insuffisance mitrale :

- 2 patients n'ont pas d'insuffisance mitrale, les pressions pulmonaires sont stables, inférieures à 40%.

- 17 patients gardent une insuffisance mitrale modérée, identique :
  - . 15 fois les pressions pulmonaires sont inchangées (11 fois le rapport P_{AP}/P_{AO} est inférieur à 30%, 3 fois il est compris entre 30 et 40%, 1 fois il est de 40-50%),
  - . 1 fois le rapport P_{AP}/P_{AO} augmente de 12%,
  - . 1 fois il diminue.

Quand existe ou apparaît une insuffisance mitrale importante les pressions pulmonaires sont inchangées (P_{AP}/P_{AO} à 30-40% et à 50%).

5°) EVOLUTION DE L'ELECTROCARDIOGRAMME

RYTHME

Au terme de la période d'observation :

- dans 71 cas (93,3%) le rythme est inchangé :
  - . 63 patients (82,8%) ont toujours un rythme sinusal,
  - . 8 autres patients (10,5%) ont toujours un rythme auriculaire ectopique.

- Le rythme ne se modifie que 5 fois (6,7%) :
  - . 1 patient (1,4%), auparavant en rythme sinusal, acquiert un rythme auriculaire ectopique,
  - . 3 patients (3,9%) qui antérieurement avaient un rythme auriculaire ectopique sont maintenant en rythme sinusal,
  - . 1 malade (1,4%) auparavant en rythme sinusal a un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2.

Au terme de cette période d'observation donc :

- . 68 patients (86,8%) ont un rythme sinusal
- . 9 patients (11,8%) ont un rythme auriculaire ectopique,
- . et 1 patient (1,4%) a un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2.

Evolution spontanée du rythme et âge des patients au terme de la période d'observation :

Au terme de cette période d'observation :

- 11 patients sont âgés de plus de 30 ans :
  - . 9 fois le rythme est toujours sinusal
  - . 1 fois existe un rythme auriculaire ectopique
  - . 1 fois apparaît un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2 chez une patiente de 38 ans jusque là en rythme sinusal.

- 29 patients sont âgés de 20 à 30 ans :
  - . 26 fois le rythme est sinusal
  - . 3 fois est noté un rythme auriculaire ectopique.

- 36 patients ont moins de 20 ans :
  - . 31 fois le rythme est sinusal
  - . 5 fois existe un rythme auriculaire ectopique.

Evolutions parallèles du rythme, du shunt et de l'insuffisance mitrale :

- 1 fois la fuite mitrale s'aggrave, 2 fois l'insuffisance mitrale se décompense, le rythme dans tous les cas reste cependant sinusal.

- 3 fois l'insuffisance mitrale est importante, bien compensée, le rythme reste sinusal.

- 11 fois le volume du shunt augmente, mais le rythme ne se modifie pas : il reste sinusal 9 fois, auriculaire ectopique 2 fois.

- 1 B.A.V. du 2° degré survient en cours d'évolution : le volume du shunt est inchangé, volumineux et l'insuffisance mitrale est stable (moyenne).

EVOLUTION SPONTANEE DE LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE

L'évolution spontanée de la conduction auriculo-ventriculaire est étudiée chez 64 patients :

- Pour 36 d'entre eux (56,3%) elle ne se modifie pas :
  - . 17 fois (26,6%) l'espace PR reste normal
  - . 19 fois (29,7%) le B.A.V. du 1° degré persiste inchangé.

- Chez 28 patients (43,7%) le retard de conduction auriculo-ventriculaire s'aggrave.

Ainsi au terme de la période d'observation :

- 17 patients seulement (26,6%) gardent une conduction auriculo-ventriculaire normale ($\Delta PR = 0$).

- 47 patients (73,4%) ont un B.A.V. du 1° degré dont l'importance est définie par la différence $\Delta PR = PR_{mesuré} - PR_{normal\ maximum}$:
  - . 11 fois (17,2%) ΔPR = 0,01 à 0,02 sec.
  - . 14 fois (21,9%) ΔPR = 0,03 à 0,04 sec.
  - . 9 fois (14,1%) ΔPR = 0,05 à 0,06 sec.
  - . 8 fois (12,5%) ΔPR = 0,07 à 0,08 sec.

. 1 fois (1,6%) ΔPR = 0,09 à 0,10 sec.

. 4 fois (6,2%) ΔPR est supérieur à 0,10 sec.

Modifications de la durée de la conduction auriculo-ventriculaire et durée de la période d'observation (tableau 15) :

L'aggravation du retard de conduction auriculo-ventriculaire n'est pas proportionnelle à la durée de l'évolution, en effet :

- 9 patients sont suivis plus de 10 ans :
  . 8 fois la conduction auriculo-ventriculaire n'est pas modifiée ,
  . 1 fois l'espace PR s'allonge modérément.

- 36 patients sont suivis pendant 5 à 10 ans :
  . 18 fois la conduction auriculo-ventriculaire reste identique,
  . 18 fois l'espace PR s'allonge (modérément dans 10 cas, nettement dans 8 cas).

- Pour 19 patients la période d'observation est de moins de 5 ans :
  . 10 fois la conduction auriculo-ventriculaire reste inchangée,
  . 9 fois l'espace PR s'allonge (6 fois modérément, 3 fois nettement).

	< 5 ANS – 19 –	5 à 10 ANS – 36 –	10 à 15 ANS – 8 –	≥ 15 ANS – 1 –
PR identique	10	18	8	
PR ↗ +2/100	6	10		1
PR ↗↗ +3 à 4/100	3	5		
PR ↗↗↗ +5 à 6/100		3		

VARIATIONS DE LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE

&

DUREE DE LA PERIODE D'OBSERVATION

64 CAS

TABLEAU 15.

Variations de la conduction auriculo-ventriculaire et valeurs du shunt :

- 3 patients avaient initialement un petit shunt, la conduction auriculo-ventriculaire reste inchangée dans les 3 cas.

- 17 patients avaient initialement un shunt modéré, pour 7 d'entre eux (41,2%) l'espace PR s'allonge au cours de l'évolution.

- 44 patients avaient initialement un shunt important, pour 21 d'entre eux (47,7%) l'espace PR s'allonge au cours de l'évolution.

Conduction auriculo-ventriculaire et âge des patients au terme de la période d'observation :

Au terme de la période d'observation :

- 8 patients sont âgés de plus de 30 ans :
  . 3 d'entre eux conservent une conduction auriculo-ventriculaire normale ,
  . 5 ont un B.A.V. du 1° degré (1 fois considérable).

- 25 patients ont entre 20 et 30 ans :
  . 9 fois la conduction auriculo-ventriculaire est normale,
  . 16 fois existe un B.A.V. du 1° degré (5 fois important).

- 31 patients ont moins de 20 ans :
  - . 5 fois la conduction auriculo-ventriculaire est normale,
  - . 26 fois existe un B.A.V. du 1° degré (7 fois important).

EVOLUTION DE LA CONDUCTION INTRA-VENTRICULAIRE DROITE

Elle est étudiée chez 76 patients :

- 4 patients (5,3%) ont toujours eu une conduction intra-ventriculaire droite normale,

- 54 patients (71,1%) conservent un bloc incomplet droit,

- 15 autres patients (19,7%) ont toujours eu un bloc complet de la branche droite,

- chez 3 malades (3,9%) le bloc de branche droite se complète :
  - . 2 fois il s'agit de sujets âgés de plus de 20 ans, dont le shunt est volumineux (supérieur à 3 volumes), dont les pressions pulmonaires sont normales et dont la fuite mitrale est d'importance moyenne.
  - . 1 fois il s'agit d'un adolescent dont le shunt initialement était de volume modéré.

6°) EVOLUTION DU RAPPORT CARDIO-THORACIQUE

Elle est étudiée chez 76 patients :

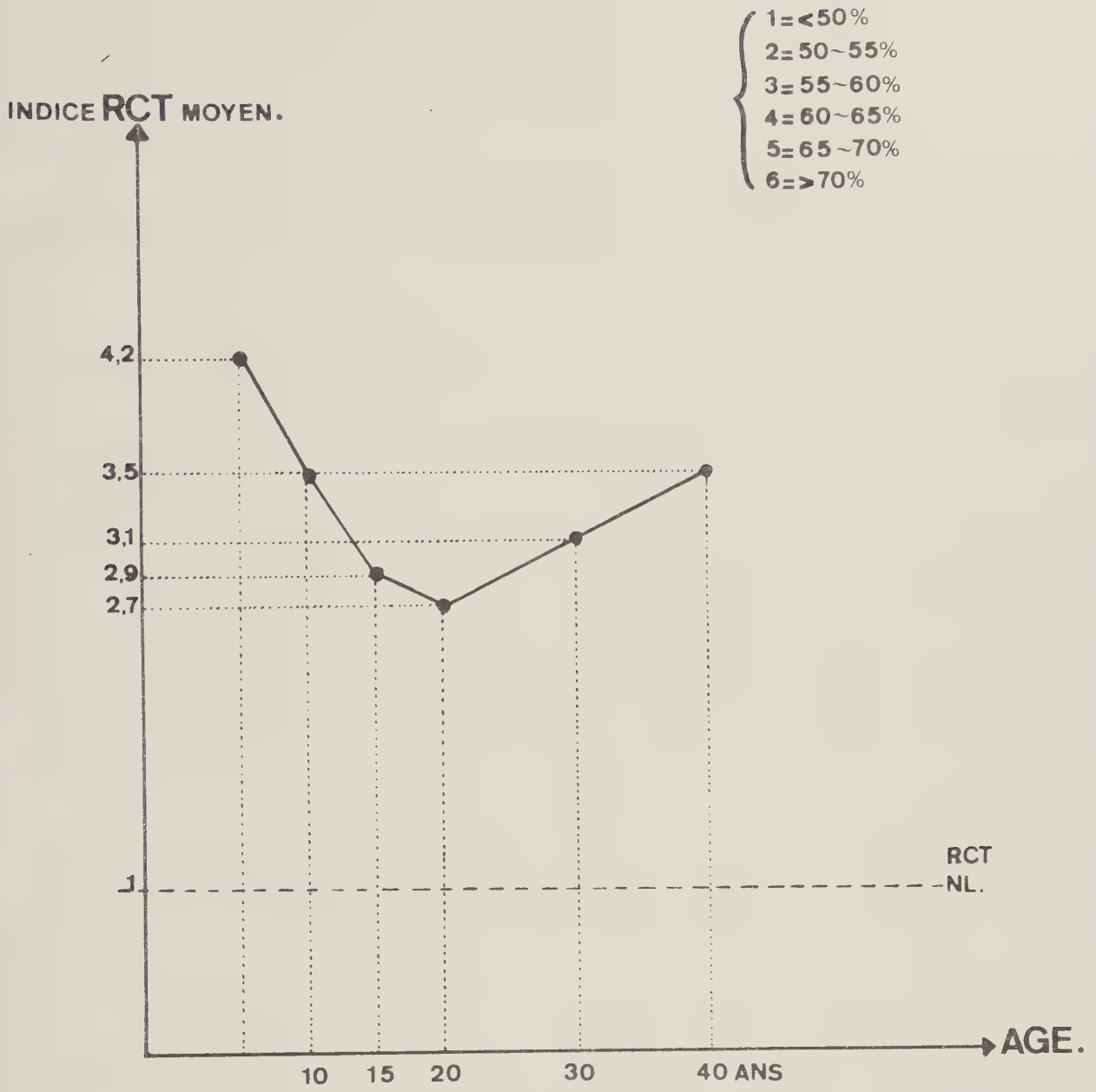
- 57 fois (75%) le rapport cardio-thoracique (R.C.T.) n'est pas modifié :
  - . 4 fois (5,3%) il reste normal, inférieur à 50%
  - . 53 fois (69,7%) il est identique mais augmenté :
    - 20 fois à 50-55 %
    - 16 fois à 55-60%
    - 10 fois à 60-65%
    - 3 fois à 65-70%
    - 4 fois supérieur à 70%.
  - . 9 fois (11,8%) le R.C.T. diminue
  - . 10 fois (13,2%) le R.C.T. augmente.

Ainsi au terme de la période d'observation :

- 6 fois (7,9%) le R.C.T. est normal, inférieur à 50%
- 24 fois (31,6%) le R.C.T. est de 50-55%
- 22 fois (28,9%) le R.C.T. est de 55-60%
- 14 fois (18,4%) le R.C.T. est de 60-65%
- 5 fois (6,6%) le R.C.T. est de 65-70%
- 5 fois enfin (6,6%) le R.C.T. est supérieur à 70%.

Valeurs du rapport cardio-thoracique et âge des patients au terme de la période d'observation (figure 16) :

Au terme de la période d'observation la cardiomégalie est constante chez les patients âgés de plus de 30 ans. La valeur moyenne du R.C.T. pour 11 patients âgés de plus de 30 ans est de 60%.



.R.C.T. AU TERME DE LA PERIODE D'OBSERVATION

&

AGE DES PATIENTS

76 CAS

.FIGURE 16.

Entre 15 et 30 ans les valeurs du R.C.T. sont moindres (R.C.T. moyen = 55%).

Les enfants âgés de moins de 10 ans ont encore une cardiomégalie nette (R.C.T. moyen = 60-65%).

Variations du rapport cardio-thoracique, durée de la période d'observation et âge des patients (tableau 17) :

- 4 fois le R.C.T. reste normal (inférieur à 50%) sur 4 à 13 ans d'évolution spontanée, dans tous les cas il s'agit de sujets de moins de 30 ans.

- 9 fois le R.C.T. diminue sur 4 à 17 ans d'évolution spontanée : dans tous les cas il s'agissait initialement de très jeunes enfants. (2 fois seulement persiste, malgré la baisse du R.C.T.,une cardiomégalie notable 65%).

- 53 fois la cardiomégalie reste inchangée malgré des durées d'évolution atteignant parfois 15 ans.

- 10 fois le R.C.T. augmente, habituellement sur des périodes d'évolution de moins de 10 ans, quel que soit l'âge des patients au départ.

R.C.T.				< 5 ANS -24-	5 à 10 ANS -40-	≥ 10 ANS -12-
	IDENTIQUE	NORMAL	< 50 %	2	1	1
		AUGMENTE	50 à 55 %	7	9	4
			55 à 60 %	5	9	2
			60 à 65 %	5	4	1
			65 à 70 %	1	2	
			> 70 %	2	2	
	↘ DIMINUE			1	5	3
	↗ AUGMENTE				7	1
	↗↗ NETTEMENT AUGMENTE			1	1	

VARIATIONS DU R.C.T.

&

DUREE DE LA PERIODE D'OBSERVATION

76 CAS

TABLEAU 17.

Variations du rapport cardio-thoracique et insuffisance mitrale :

Quand apparaît une insuffisance mitrale, ou quand la fuite s'aggrave, le R.C.T. augmente toujours.

Dans tous les cas où le R.C.T. augmente l'insuffisance mitrale est présente (importante ou moyenne).

Quand il n'y a pas d'insuffisance mitrale(8 fois), le R.C.T. reste stable, non modifié au cours de la période d'observation qui est de : 5 ans dans 3 cas, 5 à 10 ans dans 3 cas et de 10 à 15 ans dans 2 autres cas.

Valeurs du R.C.T. au terme de la période d'observation et importance de la fuite mitrale :

Au terme de la période d'observation, les patients qui n'ont pas d'insuffisance mitrale ont toujours un rapport cardio-thoracique inférieur à 60% et la valeur moyenne du R.C.T. -pour 8 patients - est de 52%.

Quand existe une insuffisance mitrale, les valeurs du R.C.T. sont plus élevées au terme de la période d'observation :

- quand la fuite est modérée, la valeur finale moyenne du R.C.T. est de 57%
- quand la fuite mitrale est importante, la valeur finale moyenne du R.C.T. est de 65%.

7°) EVOLUTION SPONTANEE ET INSUFFISANCE CARDIAQUE

L'insuffisance cardiaque n'apparaît que 4 fois (5,3%) au cours de l'évolution spontanée :

- 3 fois elle survient chez des patients de moins de 20 ans, chez lesquels :
  - . l'insuffisance mitrale est importante (dont 1 fois récemment aggravée),
  - . le shunt est volumineux,
  - . le rapport des pressions pulmonaire et aortique (P_{AP}/P_{AO}) est de 40 à 50% ,
  - . le rythme est sinusal.

- 1 fois l'insuffisance cardiaque survient chez une patiente de 38 ans dont l'insuffisance mitrale semble de volume moyen; le shunt est important, les pressions pulmonaires sont normales, mais existe un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2 d'apparition récente.

8°) GROSSESSES AU COURS DE CETTE PERIODE D'EVOLUTION SPONTANEE (tableau 18) :

Au cours de cette période d'observation, 20 patientes ont eu une à plusieurs grossesses (soit 55 grossesses au total). 13 d'entre elles ont plusieurs grossesses. Il y a eu 4 interruptions de grossesse et 8 fausse-couches spontanées; 4 enfants sont décédés

	N°BE DE GROSSESSES	INTERRUPTIONS DE G.	F.C. SPONTANEES	N°BE ENFANTS VIABLES	AGE A LA DERNIERE G.	I.M.	SHUNT	↑↑ SF.
ARN	3		1	2?	26	+	+	
BEC	2			2	24	+	++	
BOU	4		1	3?	24	+	++	
BRI	1			?	27	+	++	
CAL	4			3	31	+	++	
CAR	2			2	27	+	++	
CHO	6	1	1	5	27	+	++	+
COU	1			1	22	+	+	
DEM	1			1	34	+	++	+
DUR	3			3	30	0	+	
GAS	2			2		+	++	
GIO	7	1	3	1	33	+	++	+
GIO	1			1	24	0	+	
MIZ	1			1	24	0	++	+
PER	4		2	2	28	+	++	+
PET	3	1		1	20	+	+	+
PRE	3			3	25	+	++	
RAC	1	1			26	0	++	+
* "	1			1	32	0	0	
SAM	2			2	20	+	++	
SMY	4			4	28	0	+	
* LED	2	1		1	26	0	0	

-GROSSESSES-

(* : GROSSESSES POST-OPERATOIRES.)

.TABLEAU 18.

dans la période péri-natale : l'une de nos patientes a 7 grossesses avec 3 fois une fausse-couche spontanée, 1 fois une interruption de grossesse; 2 de ses enfants décèdent à la naissance... Ainsi après 7 grossesses y-a-t-il un seul enfant viable.

Les enfants viables - soit 39 - sont tous normaux, sauf un vraisemblablement atteint d'une cardiopathie congénitale.

Chez 14 patientes la grossesse et l'accouchement se déroulent normalement, une grossesse gémellaire est parfaitement tolérée.

6 fois la grossesse majore la gêne fonctionnelle : il s'agit de femmes âgées de 20, 26, 27, 28, 33 et 34 ans :

- 4 fois les patientes retrouvent après accouchement - ou après interruption de grossesse - leur état fonctionnel antérieur,
- 1 patiente âgée de 24 ans se trouve fonctionnellement aggravée au décours de sa grossesse, en fait il n'existe aucun signe objectif d'aggravation.
- chez 1 patiente la grossesse est marquée par l'apparition d'un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2 et par une défaillance cardiaque.

Aucun accident thrombo-embolique n'est noté.

9°) DECES SURVENUS AU COURS DE LA PERIODE D'OBSERVATION

Au cours de cette période d'observation, 4 patients sont décédés. Ces 4 patients avaient pu être examinés 1 à 2 ans avant leur mort; les circonstances du décès ne sont pas toujours connues :

- 1 patiente est décédée par autolyse digitalique,

- 2 décès peuvent relever d'une cause extra-cardiaque

  . une fillette de 14 ans avait une insuffisance mitrale volumineuse, son R.C.T. était à 60-65% mais elle avait en outre une grande insuffisance respiratoire liée à des déformations thoraciques majeures,

  . une jeune femme de 23 ans dont l'insuffisance mitrale n'était que modérée est décédée probablement de néphropathie glomérulaire chronique.

- enfin, une fillette de 8 ans est décédée chez elle; elle avait une fuite mitrale volumineuse, une cardiomégalie à 65-70%; le rythme était sinusal et les pressions pulmonaires normales; il n'y a pas eu de vérification anatomique.

DONNEES DE L'EXAMEN PRE-OPERATOIRE

41 patients sont opérés, il y a 2 réinterventions : soit au total : 43 interventions.

1°) AGE DES PATIENTS LORS DE L'INTERVENTION

- 5 patients (11,6%) sont âgés de moins de 10 ans,
- 14 (32,6%) ont de 10 à 15 ans,
- 9 (20,9%) ont de 15 à 20 ans,
- 7 (16,2%) ont de 20 à 30 ans,
- 6 (13,9%) ont de 30 à 40 ans,
- 1 (2,4%) a de 40 à 50 ans,
- 1 patient (2,4%) a plus de 60 ans.

Les âges extrêmes auxquels les malades sont opérés sont de 6 et 66 ans.

2°) INSUFFISANCE MITRALE PRE-OPERATOIRE

- 17 patients (39,5%) ne semblent pas avoir la moindre fuite mitrale,
- 20 patients (46,5%) sont opérés avec un diagnostic pré-opératoire d'insuffisance mitrale modérée,
- pour 6 patients (14%) l'insuffisance mitrale paraît importante.

5 fois (11,6% des cas) il y a discordance entre l'évaluation clinique et l'évaluation per-opératoire de l'importance de l'insuffisance mitrale :

- dans 4 cas, la fuite mitrale semble sous-estimée avant l'intervention,
- 1 fois le diagnostic de fuite mitrale modérée n'est pas confirmé par l'inventaire chirurgical des lésions.

3°) VALEURS PRE-OPERATOIRES DU SHUNT GAUCHE-DROITE

- 1 seule fois (2,4%) le shunt est de petit volume (inférieur à 1,5 volumes),
- 13 fois (30,2%) le shunt est compris entre 1,5 et 3 volumes
- 27 fois (62,8%) le shunt est volumineux, supérieur à 3 volumes.

- Avant réintervention :
  - . 1 fois persiste un shunt de volume moyen
  - . 1 fois l'ostium primum est parfaitement fermé.

4°) PRESSIONS PULMONAIRES PRE-OPERATOIRES

Elles sont normales chez 32 patients (74,4%),

Le rapport P_{AP}/P_{AO} est de : 30-40% dans 5 cas (11,6%),
40-50% dans 3 cas (7%),
50-60% dans 1 seul cas (2,4%).

Avant réintervention, les pressions pulmonaires sont toujours augmentées et le rapport P_{AP}/P_{AO} est dans un cas de 40-50% et dans un autre cas de 70%.

5°) ELECTROCARDIOGRAMME PRE-OPERATOIRE

RYTHME PRE-OPERATOIRE

Avant l'intervention :

- 33 patients (76,7%) sont en rythme sinusal,
- 4 (9,2%) ont un rythme auriculaire ectopique,
- 2 (4,6%) ont un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2,
- 1 (2,3%) a un B.A.V. complet paroxystique,
- enfin 1 patient est en arythmie complète par fibrillation auriculaire.

- les 2 patients qui sont réopérés ont une arythmie complète par fibrillation auriculaire.

VALEUR DE LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE PRE-OPERATOIRE

La conduction auriculo-ventriculaire peut être étudiée chez 35 patients (tableau 19) :

- 12 fois (34,3%) elle est normale ($\Delta PR = 0$),
- dans 23 cas (65,7%) existe un B.A.V. du 1° degré :
  - . 14 fois modéré
  - . 5 fois net
  - . 4 fois important.

CONDUCTION INTRA-VENTRICULAIRE DROITE PRE-OPERATOIRE

La conduction intra-ventriculaire droite est normale dans 2 ca (4,6%)

34 fois (79,1%) il y a un bloc incomplet droit,

7 fois (16,3%) existe un bloc complet de la branche droite.

6°) INSUFFISANCE CARDIAQUE PRE-OPERATOIRE

L'insuffisance cardiaque est, chez 4 patients, l'élément déterminant de l'indication opératoire, 2 fois aussi elle impose la réintervention :

. 4 fois l'insuffisance mitrale est importante,

. 1 fois la défaillance cardiaque correspond à l'installation d'un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2.

7°) RAPPORT CARDIO-THORACIQUE PRE-OPERATOIRE

Avant l'intervention :

- 11 fois (25,6%) le R.C.T. est normal, inférieur à 50%,

	35
ΔPR = 0 sec.	12
ΔPR = 0,01 à 0,02 sec.	5
ΔPR = 0,03 à 0,04 sec.	9
ΔPR = 0,05 à 0,06 sec.	2
ΔPR = 0,07 à 0,08 sec.	3
ΔPR = 0,09 à 0,10 sec.	1
ΔPR > 0,10 sec.	3

Δ PR. PRE-OPERATOIRE.

TABLEAU 19

- 30 fois (69,8%) le R.C.T. est augmenté :

  . 10 fois (23,2%) il est compris entre 50 et 55%

  . 7 fois (16,3%) entre 55 et 60%

  . 9 fois (25,7%) entre 60 et 65%

  . 3 fois (8,6%) entre 65 et 70%

  . 1 fois (2,3%) il est supérieur à 70%.

Avant réintervention il est considérablement augmenté (65-70% et plus de 70%).

INTERVENTION

1°) DATE DE L'INTERVENTION

Dans notre série :

- 27 patients (62,8%) sont opérés entre 1958 et 1970
- 16 patients (37,2%) sont opérés après 1970.

2°) GESTE CHIRURGICAL EFFECTUE SUR LA MITRALE

- 21 fois (48,8%) aucun geste chirurgical n'est effectué sur la mitrale
- 22 fois (51,1%) il y a correction mitrale, par
  - . suture dans 14 cas (32,6%)
  - . suture incomplète dans 5 cas (11,6%)
  - . annuloplastie de Wooler dans 1 cas (2,3%)
  - . annuloplastie de Carpentier dans 1 cas (2,3%)
  - . pose d'une valve de Starr mitrale dans 1 dernier cas (2,3%).

3°) DATE DE L'INTERVENTION, SELECTION DES MALADES ET CHOIX DE LA TECHNIQUE CHIRURGICALE

- Avant 1970, 27 malades sont opérés :
  - . 26 sont âgés de moins de 30 ans
  - . 1 seul patient a plus de 30 ans.

- Après 1970, 16 malades sont opérés :
  - . 9 ont moins de 30 ans
  - . 7 ont plus de 30 ans.

- Avant 1970, l'intervention souvent (19 fois), consiste en une simple fermeture de l'ostium primum. 8 fois cependant il y a réparation mitrale :
  - . 3 fois par suture,
  - . 4 fois par suture incomplète,
  - . 1 fois par annuloplastie de Wooler (il s'agit là d'une réintervention).

- Après 1970, 2 fois seulement il y a simple fermeture de l'ostium primum.
- 14 fois la mitrale est réparée :
  - . 11 fois par suture,
  - . 1 fois par suture incomplète,
  - . 1 fois par annuloplastie de Carpentier,
  - . 1 fois une valve de Starr mitrale est posée; il s'agit d'une réintervention.

4°) AGE DES PATIENTS ET GESTE CHIRURGICAL EFFECTUE

- 35 patients sont âgés de moins de 30 ans :
  - . 19 fois l'intervention se borne à fermer l'estium primum
  - . dans 16 cas il y a réparation mitrale :
    - 10 fois par suture,
    - 5 fois par suture incomplète,
    - 1 fois par annuloplastie de Wooler.

- 8 patients opérés ont plus de 30 ans :
  - . 2 fois seulement l'intervention se borne à fermer l'ostium primum,
  - . 6 fois il y a réparation mitrale :
    - par suture dans 4 cas,
    - par annuloplastie de Carpentier dans 1 cas,
    - par pose d'une valve de Starr dans un cas.

5°) DECES OPERATOIRES

- 2 patients décèdent en cours d'intervention
- 2 autres patients décèdent dans l'année même de l'intervention.

Deux décès sont survenus en 1958 et 1960. Dans les 2 cas il s'agit de jeunes enfants dont l'insuffisance mitrale pré-opératoire est nulle ou modérée :

- 1 enfant décède en fin d'intervention d'insuffisance cardiaque droite aigüe ,
- l'autre décède dans l'année même de l'opération par grande insuffisance mitrale.

Deux décès sont survenus plus récemment. Dans les 2 cas il s'agit de patients opérés après 30 ans :

- 1 homme de 48 ans est décédé en cours d'intervention. Son insuffisance mitrale était volumineuse mais parfaitement compensée. Il présentait des douleurs thoraciques (les pressions pulmonaires étaient normales ainsi que les troncs coronaires), l'électrocardiogramme était très atypique et montrait un aspect de bloc de branche gauche complet intermittent, enfin existait une hypertension artérielle systémique essentielle. En fin d'intervention est survenue une insuffisance cardiaque aigüe avec altération électrique à type de bloc intra-ventriculaire.

- 1 patiente de 35 ans est décédée dans l'année même de sa réintervention, une valve de Starr mitrale avait été posée, dont le fonctionnement post-opératoire immédiat semblait satisfaisant. La cause de la mort n'est pas connue.

EVOLUTION POST-OPERATOIRE

RESULTATS

41 malades ont été opérés. Il y a eu 2 décès per-opératoires, une patiente n'a pas été revue. L'évolution post-opératoire peut donc être étudiée chez 38 patients dont 2 seront réopérés.

1°) EVOLUTION POST-OPERATOIRE DE L'INSUFFISANCE MITRALE (tableau 20)

RESULTATS

- 13 patients (34,2%) n'avaient pas d'insuffisance mitrale en pré-opératoire et n'en ont pas au décours de l'intervention.
- 9 patients (23,7%- avaient une fuite mitrale pré-opératoire - 8 fois (21,1%) modérée, 1 fois (2,6%) importante -, dans ces 9 cas l'insuffisance mitrale disparaît après chirurgie.

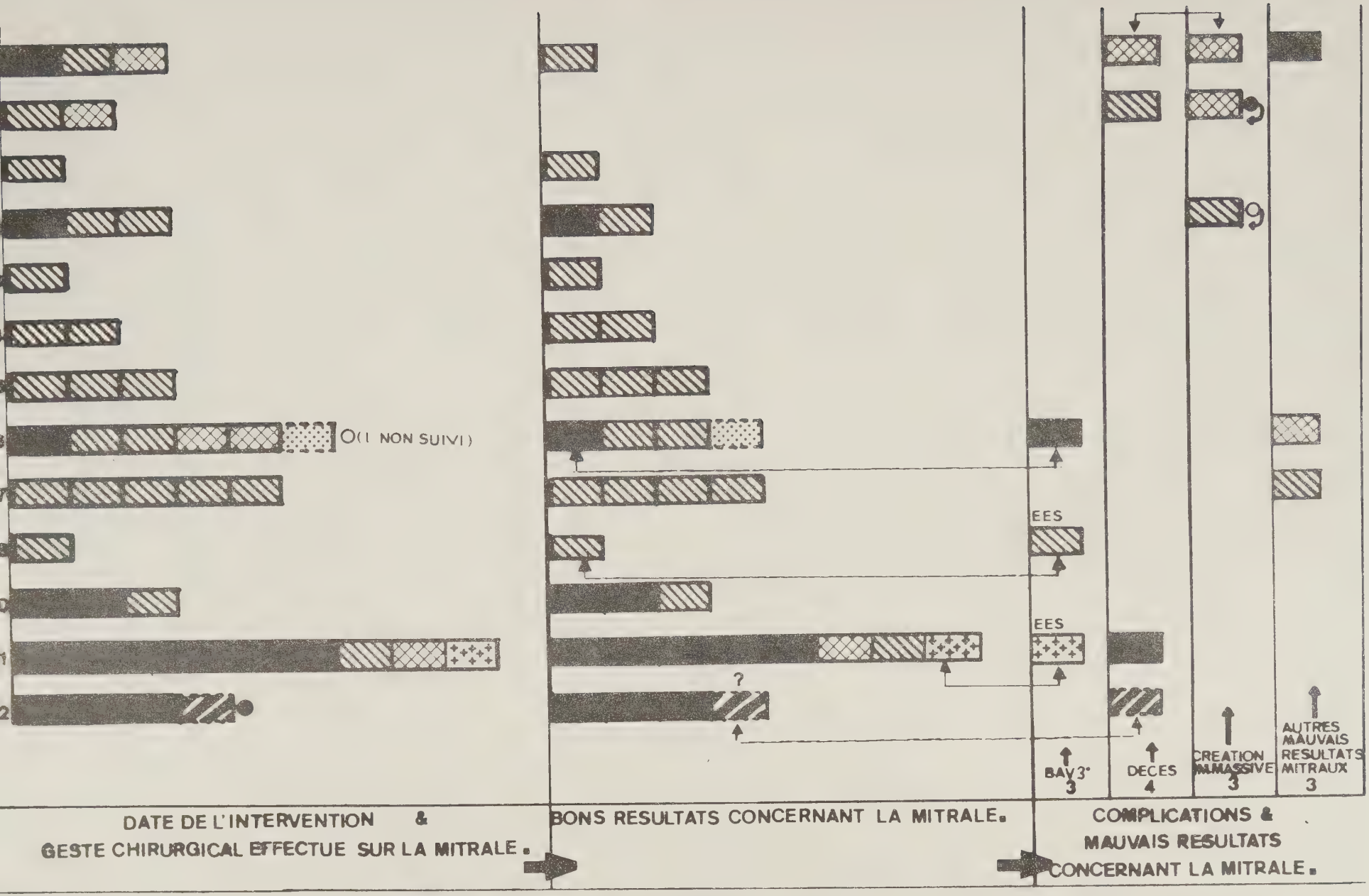

O(1 NON SUIVI)
EES
EES
?
BAV 3°
3
DECES
4
CREATION MASSIVE
3
AUTRES MAUVAIS RESULTATS MITRAUX
3
DATE DE L'INTERVENTION &
GESTE CHIRURGICAL EFFECTUE SUR LA MITRALE.
BONS RESULTATS CONCERNANT LA MITRALE.
COMPLICATIONS &
MAUVAIS RESULTATS
CONCERNANT LA MITRALE.
AUCUN GESTE SUR LA MITRALE
SUTURE COMPLETE
SUTURE INCOMPLETE
ANNULOPLASTIE DE CARPENTIER
ANNULOPLASTIE DE WOOLER
STARR MITRALE
REINTERVENTION

TABLEAU 20

- 10 patients (26,3%) gardent une insuffisance mitrale modérée.

- Chez 1 malade (2,6%) la chirurgie ne corrige pas une fuite mitrale importante.

- Chez 3 patients (7,9%) apparaît au décours de l'intervention une fuite mitrale :
  . 2 fois modérée (5,3%)
  . 1 fois importante (2,6%).

- Enfin, 2 fois (5,3%) la chirurgie aggrave une fuite mitrale pré-existante.

Ainsi 22 patients (57,9%) n'ont pas d'I.M. post-opératoire 12 (31,5%) ont une fuite modérée et 4 (10,6%) ont après intervention une I.M. importante.

Ont été considérés comme bons résultats :

- l'absence de tout signe de fuite mitrale post-opératoire,
- mais aussi la persistance d'un simple souffle systolique de pointe, isolé, c'est-à-dire, les insuffisances mitrales minimes de traduction purement sthétacoustique, hémodynamiquement non significatives,

Ont été considérés comme mauvais résultats :

- l'apparition ou la persistance de signes d'insuffisance mitrale importante

- mais aussi les cas où la chirurgie fait apparaître une fuite mitrale - même discrète - alors qu'il n'existait pas d'insuffisance mitrale pré-opératoire.

Ainsi les résultats de cette série chirurgicale sont :

- bons dans 32 cas (84,2%)
- mauvais dans 6 cas (15,8%).

Résultats chirurgicaux, type de l'intervention et recul post-opératoire (tableau 21) :

- Bons résultats

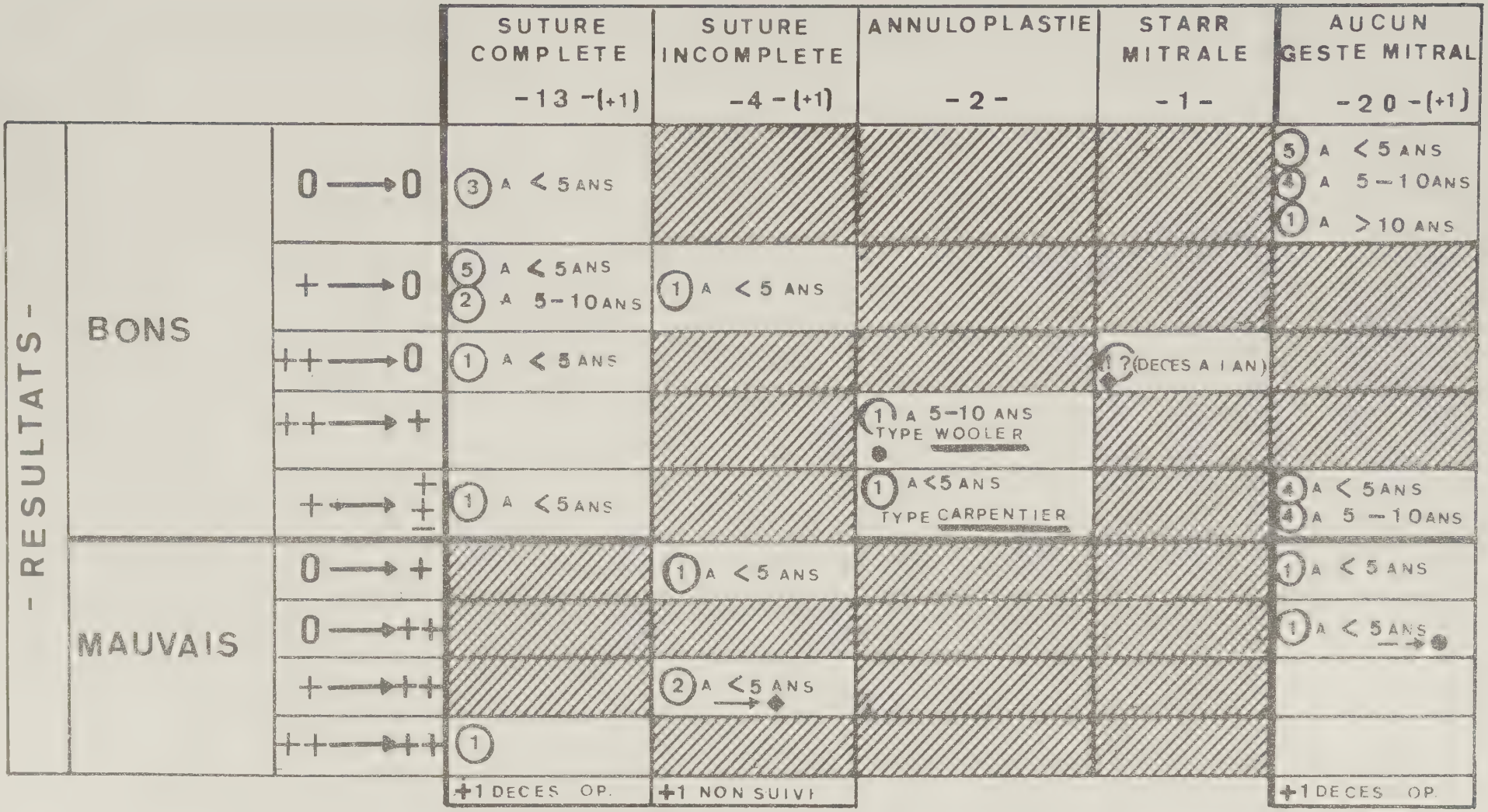
- 13 patients, qui n'avaient pas d'insuffisance mitrale pré-opératoire, n'en ont pas au décours de l'intervention :

  . Pour 10 d'entre eux, il n'y a pas eu de réparation de la mitrale et les reculs post-opératoires sont de 1 à 12 ans.

  . 3 d'entre eux, ont eu une suture de leur fente mitrale; dans les 3 cas le recul post-opératoire n'est que de 1 an.

- 9 fois l'insuffisance mitrale pré-opératoire disparaît complètement :

  . 8 patients ont eu une suture de leur fente mitrale et l'absence de toute fuite mitrale se maintient 1 à 9 ans après l'intervention.



IM. POST-OPERATOIRE GESTE CHIRURGICAL EFFECTUE

&

RECUL POST-OPERATOIRE

40 INTERVENTIONS

.TABLEAU 21.

. 1 patient a une suture incomplète de sa fente mitrale et le recul post-opératoire n'est que de 1 an.

- 10 patients ont encore, après chirurgie, une fuite mitrale discrète ou modérée :

. pour 8 d'entre eux aucun geste chirurgical n'a été effectué sur la mitrale et l'insuffisance mitrale persiste modérée, inchangée, 1 à 9 ans après l'intervention.

. Chez 2 patients, une insuffisance mitrale résiduelle discrète persiste 1 an après l'intervention:

- dans 1 cas il y avait eu suture de la fente mitrale ,
- dans un autre cas une annuloplastie reconstitutive de Carpentier avait été faîte.

Il faut en rapprocher le bon résultat post-opératoire à 5 ans, d'une réintervention par annuloplastie de type Wooler.

- Mauvais résultats

- 1 suture complète de la fente mitrale faîte dès 1958, n'a pas corrigé une insuffisance mitrale importante.

- 2 patients qui n'avaient pas d'insuffisance mitrale pré-opératoire ont, après suture incomplète de leur fente mitrale, une insuffisance mitrale modérée, bien tolérée 2 à 3 ans après l'intervention.

. 3 sutures complètes de la mitrale ont été faites :

- 2 fois avec un bon résultat
- 1 fois persiste une fuite mitrale importante.

. Il y a eu 3 sutures incomplètes de la mitrale, toutes avec un mauvais résultat.

. Enfin 1 réintervention par annuloplastie de Wooler ne laisse persister qu'une fuite discrète.

- Après 1970, 16 malades ont été opérés; les 15 survivants ont été suivis régulièrement :

. dans 13 cas il y a eu réparation mitrale

- 11 fois par suture complète de la fente mitrale, avec 10 fois disparition de toute fuite mitrale; 1 seule fois persiste une fuite mitrale moyenne: il s'agit d'une femme opérée à l'âge de 38 ans.

. 1 femme de 33 ans est opérée avec un bon résultat par annuloplastie de Carpentier : une fuite mitrale persiste, mais discrète.

. 1 fois enfin - et il s'agit d'une réintervention chez une femme de 35 ans - une valve de Starr est posée avec bon résultat immédiat, mais la patiente décède quelques mois plus tard, chez elle.

2°) CHIRURGIE ET INSUFFISANCE CARDIAQUE

- Chez 4 patients l'insuffisance cardiaque est l'élément déterminant de l'indication opératoire :

  . 1 fillette a une insuffisance cardiaque par insuffisance mitrale importante avec pressions pulmonaires augmentées (P_{AP}/P_{AO} à 50%).

  . 1 adolescente de 15 ans et une femme de 38 ans ont une insuffisance cardiaque liée à un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2.

  . Chez une 4ème patiente l'insuffisance mitrale semble d'importance moyenne ; les pressions pulmonaires sont normales et le shunt est volumineux.

Dans tous les cas après chirurgie la fuite mitrale est nulle ou minime, les B.A.V. du 2° degré disparaissent et l'insuffisance cardiaque régresse toujours.

- Mais 3 fois après chirurgie apparaît une insuffisance cardiaque.

  Dans tous les cas il s'agit de jeunes patients opérés avant 1962; chaque fois il existe une insuffisance mitrale post-opératoire importante :

. un patient décède dans l'année même de l'intervention

. les 2 autres patients ont une arythmie complète par fibrillation auriculaire, une cardiomégalie importante (R.C.T. supérieur à 70%), des pressions pulmonaires élevées (P_{AP}/P_{AO} à 50-60%) et une insuffisance tricuspide. Tous deux sont réopérés, dans 1 cas par annuloplastie de Wooler, dans 1 autre cas par pose d'une valve de Starr mitrale et annuloplastie tricuspide.

- Après réintervention l'insuffisance cardiaque régresse totalement dans un cas et est nettement améliorée dans un autre cas.

3°) EVOLUTION POST-OPERATOIRE DU RYTHME

L'évolution post-opératoire du rythme peut être étudiée chez 38 patients (et après 2 réinterventions) :

- Avant chirurgie :

. 31 patients ont un rythme sinusal
. 3 patients ont un rythme auriculaire ectopique
. 2 ont un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2
. 1 a un B.A.V. du 3° degré, paroxystique,
. et 1 est en arythmie complète par fibrillation auriculaire.

- Après chirurgie :

. les 2 B.A.V. du 2° degré, le B.A.V. du 3° degré et la fibrillation auriculaire disparaissent et dans ces 4 cas l'intervention est bénéfique et ramène les patients à un rythme sinusal.

. 2 patients qui, avant l'intervention, avaient un rythme auriculaire ectopique, retrouvent un rythme sinusal.

. 26 patients gardent un rythme sinusal.

. Mais 6 fois au décours de l'intervention le rythme n'est plus sinusal :

- dans 1 cas il est remplacé par un rythme auriculaire ectopique
- 3 patients ont un B.A.V. complet post-chirurgical (2 d'entre eux sont appareillés, le 3ème patient a un B.A.V. complet, bien toléré, paroxystique seulement).
- 2 fois, enfin, survient une arythmie complète par fibrillation auriculaire qui, dans les 2 cas, persiste après réintervention.

Ces 2 fibrillations auriculaires, apparues après chirurgie, correspondent à 2 insuffisances mitrales post-opératoires importantes avec défaillance cardiaque irréductible et insuffisance tricuspide.

4°) EVOLUTION POST-OPERATOIRE DE LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE

L'évolution post-opératoire de la conduction auriculo-ventriculaire peut être étudiée chez 28 patients :

- Après fermeture de l'ostium primum, jamais l'espace PR ne s'allonge.
- 9 patients ont - avant et après intervention - une conduction auriculo-ventriculaire normale.
- 19 patients (100%) ont un B.A.V. du 1° degré pré-opératoire
  - . Chez 14 d'entre eux (73,7%) la conduction auriculo-ventriculaire s'améliore précocément après chirurgie :
    - dans 10 cas (52,6%) l'espace PR revient à la normale (7 fois il y a disparition d'un B.A.V. du 1° degré net ou important, 3 fois il y a disparition d'un B.A.V. du 1° degré modéré).
    - dans 4 cas (21,1%) la conduction auriculo-ventriculaire est améliorée mais l'espace PR reste cependant allongé.
- Chez 5 patients seulement la conduction auriculo-ventriculaire n'est pas améliorée après chirurgie.

Dans tous les cas (10/19) où disparaît le B.A.V. du 1° degré :

- les patients sont âgés de moins de 30 ans
- le défaut septal est parfaitement fermé :
  - . 3 cathétérismes de contrôle post-opératoire confirment l'absence de tout shunt résiduel.

. dans les autres cas, il n'existe aucun argument clinique ou radiologique en faveur de la persistance d'un shunt.

- l'état mitral en post-opératoire est variable :

. 6 fois il n'existe pas de fuite mitrale post-opératoire,

. 3 fois persiste une insuffisance mitrale discrète ou modérée,

. 1 fois la fuite mitrale est importante.

- Enfin 7 fois la disparition du B.A.V. du 1° degré est notée précocément dans l'année même de l'intervention.

4 fois (4/19) la conduction auriculo-ventriculaire est améliorée, mais l'espace PR reste cependant allongé :

- Chez 2 patients l'amélioration de la conduction auriculo-ventriculaire est nette mais persiste un B.A.V. du 1° degré encore important ; dans l'un et l'autre cas persiste - après chirurgie - un certain degré de shunt comme en témoignent une fois le cathétérisme, une autre fois la vérification anatomique.

- Chez 2 autres patients persiste un allongement de l'espace PR, dans les 2 cas :

. il s'agit de 2 enfants,

. il n'existe aucun élément clinique ou radiologique en faveur de la persistance d'un shunt,

. l'insuffisance mitrale résiduelle est discrète ou modérée,

. le recul post-opératoire est déjà de 3 et 6 ans.

4 fois (4/19) le B.A.V. du 1° degré persiste inchangé après l'intervention :

- dans 2 cas cependant le recul post-opératoire n'excède pas 1 an.
- 1 fois il s'agit d'une femme opérée à l'âge de 30 ans.
- dans 1 cas, enfin, la chirurgie fait apparaître une fuite mitrale,encore modérée 2 ans après l'intervention.

5°) EVOLUTION POST-OPERATOIRE DE LA CONDUCTION INTRA-VENTRICULAIRE DROITE

Elle est étudiée chez 36 patients :

- 4 fois le bloc incomplet droit disparaît,
- 5 fois le bloc de branche droite se complète
- 27 fois la conduction intra-ventriculaire droite est inchangée (4 patients ont un bloc complet de la branche droite, 22 ont un bloc incomplet droit et un malade a toujours une conduction intra-ventriculaire droite normale).

6°) EVOLUTION POST-OPERATOIRE DU RAPPORT CARDIO-THORACIQUE (R.C.T.)

L'évolution post-opératoire du R.C.T. peut être étudiée chez 37 patients :

- 10 patients ont avant et après chirurgie un R.C.T. normal (inférieur à 50%).
- Chez 16 patients le R.C.T. diminue après chirurgie :
  - . 12 fois jusqu'à des valeurs normales ou subnormales,
  - . 4 fois le R.C.T. diminue, mais persiste un certain degré de cardiomégalie (R.C.T. à 55-60%).
- 9 fois le rapport cardio-thoracique persiste inchangé :
  - . 5 fois à 50-55%,
  - . 4 fois une cardiomégalie nette persiste, identique.
- 2 fois seulement le R.C.T. augmente,et de façon massive, après chirurgie : dans les 2 cas après réintervention la cardiomégalie diminue (une fois le R.C.T. revient à des valeurs subnormales).

Ainsi l'examen post-opératoire de 37 patients montre :

- 14 fois un R.C.T. inférieur à 50%,
- 13 fois un R.C.T. de 50-55%,
- 4 fois un R.C.T. de 55-60%,
- 3 fois un R.C.T. de 60-65%,
- 2 fois un R.C.T. de 65-70% (dont 1 régressera après réintervention),

- 1 fois un R.C.T. supérieur à 70% (qui régressera après réintervention).

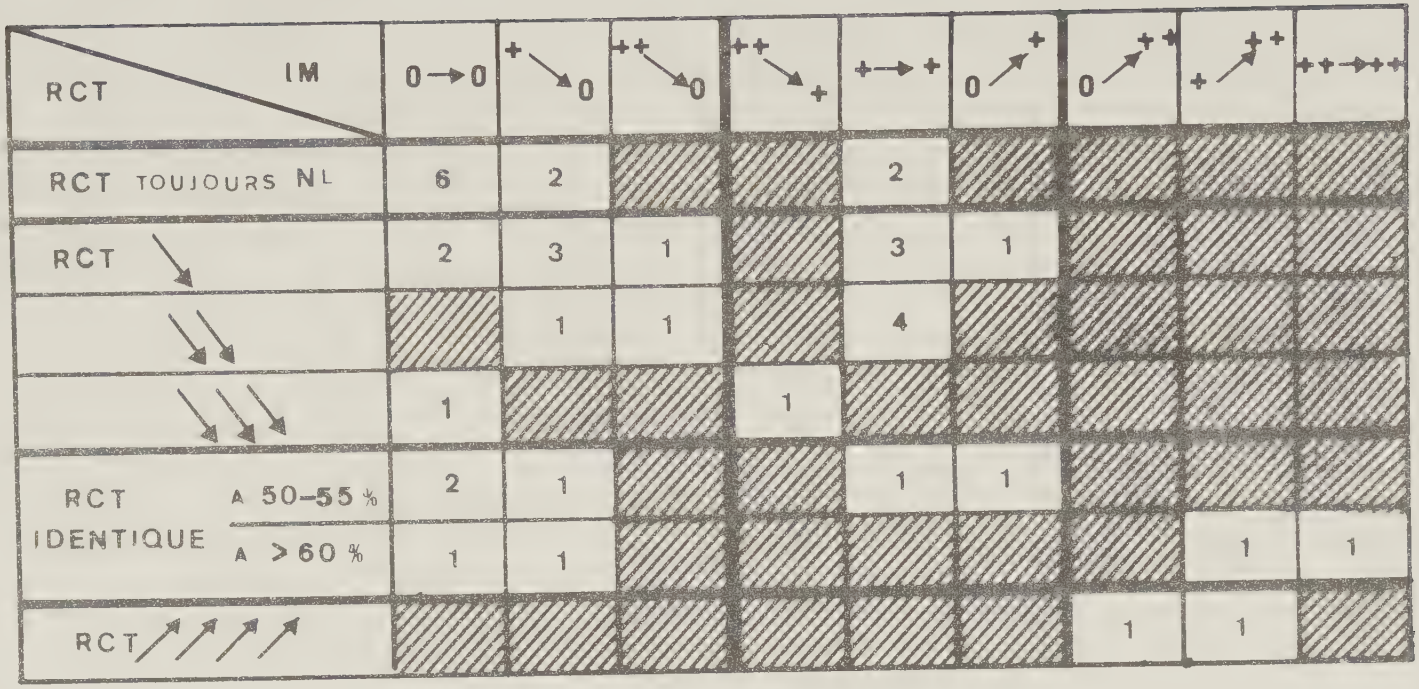
Rapport cardio-thoracique, insuffisance mitrale et recul post-opératoire (tableau 22) :

- 10 patients conservent, après chirurgie, un R.C.T. normal (inférieur à 50%) malgré la persistance, dans 2 cas, d'une insuffisance mitrale à 1 et 5 ans de l'intervention.

- 5 fois le R.C.T. reste subnormal (50-55%) après chirurgie, malgré - dans 2 cas - l'apparition ou la persistance d'une insuffisance mitrale modérée et ce, à 3 et 4 ans de l'intervention.

- 18 fois le R.C.T. diminue après chirurgie :
  - . 13 fois jusqu'à des valeurs normales ou subnormales :
    - dans 3 cas il n'existe pas de fuite mitrale avant et après intervention,
    - dans 3 cas la fuite mitrale pré-opératoire a été corrigée,
    - 76 fois - malgré la persistance, 2 à 7 ans après l'intervention d'une fuite mitrale modérée - le rapport cardio-thoracique reste diminué.

- 5 fois le R.C.T. diminue après chirurgie, mais persiste cependant un certain degré de cardiomégalie (R.C.T. à 55-60%) :



RCT \ IM	0 → 0	+ ↘ 0	++ ↘ 0	++ ↘ +	+ → +	0 ↗ +	0 ↗ ++	+ ↗ ++	++ → ++
RCT TOUJOURS NL	6	2			2				
RCT ↘	2	3	1		3	1			
↘↘		1	1		4				
↘↘↘	1			1					
RCT IDENTIQUE A 50–55 %	2	1			1	1			
RCT IDENTIQUE A > 60 %	1	1						1	1
RCT ↗↗↗↗							1	1	

EVOLUTION POST-OPERATOIRE
DE
L'INSUFFISANCE MITRALE
ET DU
RAPPORT CARDIO-THORACIQUE

.TABLEAU 22.

SIB 90 BIS

. dans 3 cas, après correction de la fuite mitrale, persiste un certain degré de cardiomégalie, mais le recul post-opératoire n'excède pas un an et 2 patients sont âgés de plus de 30 ans,

. dans 2 cas, persiste,6 à 9 ans après l'intervention, une cardiomégalie à 60%. Dans ces 2 cas existe une insuffisance mitrale modérée; les 2 patients ont moins de 15 ans.

- 4 fois la cardiomégalie persiste inchangée supérieure à 60%.

. dans 2 cas il n'existe pas la moindre fuite mitrale mais le recul post-opératoire n'excède pas 1 an,

. dans 2 cas la fuite mitrale post-opératoire est importante.

Enfin 2 fois le R.C.T. augmente de façon importante, dans les 2 cas sont apparues une fuite mitrale massive, une arythmie complète et une défaillance cardiaque; ces deux malades sont réopérés.

7°) ENDOCARDITES BACTERIENNES POST-OPERATOIRES

2 patients ont une endocardite infectieuse post-opératoire :

- le 1° cas est celui d'une femme opérée à l'âge de 30 ans d'un C.A.V. sans insuffisance mitrale, chez laquelle aucun geste chirurgical n'est effectué sur la mitrale. Malgré la maladie d'Osler la mitrale reste apparemment intacte à 12 ans de l'opération.

- l'autre cas est celui d'une patiente ayant eu une suture incomplète de la fente mitrale. Au décours de l'intervention la fuite mitrale est volumineuse; 2 poussées d'endocardite bactérienne - 8 ans plus tard - aggravent des lésions mitrales déjà importantes.

8°) GROSSESSES POST-OPERATOIRES

Après intervention, 2 patientes de 26 et 32 ans ont une grossesse parfaitement tolérée, alors que chez l'une d'elles, avant chirurgie, l'aggravation fonctionnelle avait imposé une interruption de grossesse.

COMMENTAIRES

I - APPLICATION DES METHODES DE L'INFORMATIQUE AU "TRAITEMENT" DES DOSSIERS MEDICAUX

L'application des méthodes de l'Informatique au "traitement" de 125 dossiers médicaux a permis une étude objective et statistiquement valable des formes incomplètes et pures de C.A.V. (les paramètres d'appréciation subjective,et ceux pour lesquels manquait parfois l'information, ont tou été éliminés).

Les informations retenues ont toutes été exploitées car le choix des items a été adapté au but de l'étude : en effet, le bordereau a été rédigé en fonction de l'objectif global de l'étude, et seuls des paramètres évolutifs ont été gardés; les résultats précis cherchés ont guidé le choix et la définition des items (ainsi pour établir des corrélations entre tel type physio-pathologique et telle valeur ou telle variation d'un paramètre spécifique, nous avons défini 9 types physio-pathologiques selon la valeur de

l'insuffisance mitrale et celle du shunt et nous avons établi pour la variable mesurable des fourchettes numériques significatives).

Les variations exprimées sont toutes significatives, les items quantitatifs ont été divisés en sous-groupes ou classes numériques pour éliminer les écarts non significatifs des valeurs du shunt, du R.C.T., du rapport P_{AP}/P_{AO}.....

L'introduction de ces classes numériques, l'introduction de notions intégrées ont permis de condenser le bordereau; le codage en a été simple et rapide.

Le listing de sortie a été de lecture aisée, il se présente sous forme de tableaux où, en abcisse et ordonnée, figurent en langage clair les items.

Ce travail rétrospectif n'est que la première étape d'un programme d'étude prospective plus vaste et étendue à l'ensemble des cardiopathies congénitales : le dossier médical classique pourrait être remplacé par une observation "MIXTE" (clinique et informatique). Sa séquence clinique, grâce au schéma pré-établi, serait homogène, complète; directement intelligible, elle laisserait place - en annexe - à des commentaires plus nuancés et plus détaillés. Les items codés en regard pourraient être archivés par l'ordinateur.

II - EVOLUTION SPONTANEE DES FORMES INCOMPLETES DE C.A.V.

Des modifications significatives de l'état cardiaque apparaissent dans les cas d'évolution spontanée prolongée, modifications liées au volume - habituellement important - du shunt et à l'existence d'une fréquente insuffisance mitrale d'importance variable.

1°) LE SHUNT

Le volume - habituellement important - du shunt est un facteur certain d'aggravation :

- Dès le 1° examen (dans 62,4%) des cas - le shunt est volumineux, voire considérable; en effet, l'ostium primum est le plus souvent de grande taille, mais surtout l'insuffisance mitrale est fréquente, se fait directement du ventricule gauche vers l'oreillette droite et augmente le débit du shunt.

- Le volume du shunt croît au cours de l'évolution (21 patients ont plusieurs examens hémodynamiques et 11 fois le shunt augmente).

Shunt et cardiomégalie

Ce shunt volumineux est facteur de cardiomégalie essentiellement par la surcharge volumétrique de l'oreillette droite qu'il détermine.

Shunt et troubles de la conduction auriculo-ventriculaire :

Le shunt conditionne l'existence, l'importance et l'aggravation des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire.

Les B.A.V. du 1° degré sont fréquents tant dans notre série que dans la littérature :

- BLONDEAU et MAURICE (9), dans une étude comparative de la conduction auriculo-ventriculaire des ostium primum et des ostium secundum, estiment à 60% la fréquence des B.A.V. du 1° degré au cours des C.A.V., tandis que 9% seulement des patients porteurs d'une C.I.A. de type ostium secundum ont un B.A.V. du 1° degré.

- Les autres résultats publiés concordent avec ce chiffre; pour BURCHELL (21) l'incidence des B.A.V. du 1° degré est de 60%, pour BEREGOVICH (7) de 61%, mais ces résultats n'individualisent pas les seules formes incomplètes de C.A.V.

- Dans notre série le B.A.V. du 1° degré est présent dans 66,7% des cas lors du 1° examen de 125 patients, et dans 73,4% des cas au terme de l'évolution spontanée de 76 patients.

  Les B.A.V. du 1° degré paraissent donc plus fréquents dans cette étude et surtout au terme de l'évolution spontanée.

Pour certains auteurs l'allongement de l'espace PR n'est pas lié aux conditions hémodynamiques mais dépend d'un trouble congénital de la conduction auriculo-ventriculaire lié à la disposition particulière du tissu de conduction; les études histologiques de la cloison inter-ventriculaire ont montré que le noeud de Tawara est déplacé en arrière et que le faisceau de His est étiré au bord postéro-inférieur de l'ostium primum (travaux de LEV (59) et ceux de VISIOLI (104).

Pour J.SOMERVILLE (90) les turbulences et remous provoqués par les lames liquidiennes sur les limites du défaut septal traumatisent les voies de conduction qui affleurent le rebord postéro-inférieur de l'ostium primum; à la longue, un tissu fibreux se développe, envahit le tissu spécifique de conduction et menace de B.A.V. complet.

Les résultats de notre série témoignent en faveur de cette théorie mécanique du B.A.V.; en effet :

- L'incidence du B.A.V. du 1° degré est plus élevée quand le shunt est volumineux et quand existe une insuffisance mitrale; les allongements les plus importants de l'espace PR correspondent toujours à un shunt volumineux. A l'inverse quand le shunt est petit et quand il n'y a pas d'insuffisance mitrale la conduction auriculo-ventriculaire est souvent normale, et quand il existe un B.A.V. du 1° degré, il est moindre.

- Chez les patients qui initialement ont un shunt gauche-droite important, le retard de conduction auriculo-ventriculaire se majore au cours de l'évolution dans 47 des cas.

  Mais il faut souligner que l'allongement de l'espace PR n'est pas proportionnel à la durée d'évolution, ni à l'âge des patients.

- L'évolution post-opératoire de la conduction auriculo-ventriculaire est un argument de plus en faveur de la théorie de J.SOMERVILLE : en effet la suppression du shunt gauche-droite entraîne l'amélioration ou la normalisation de la conduction auriculo-ventriculaire; à l'opposé quand persiste après chirurgie un shunt, l'espace PR reste notablement allongé.

Pour J.SOMERVILLE les B.A.V. complets ne sont pas rares ; ils sont l'aboutissant des traumatismes répétés et de la réaction fibreuse qui envahit le tissu spécifique; le rôle des digitaliques peut aussi être incriminé quand ils sont donnés à des patients dont la conduction auriculo-ventriculaire est déjà allongée. Dans notre série, les tracés de B.A.V. du 2° et du 3° degré sont rares : chez 2,4% seulement de nos patients apparaît un trouble important de la conduction auriculo-ventriculaire :

- 2 ont un B.A.V. du 2° degré de type Möbitz 2,
- 1 a un B.A.V. du 3° degré responsable d'accidents d'Adams-Stokes.

2 fois le B.A.V. est responsable d'une défaillance cardiaque (soit 2 des 8 insuffisances cardiaques de notre série - 25% -.

Dans tous les cas où survient un B.A.V. de haut degré le shunt est volumineux et l'insuffisance mitrale est modérée.

Une seule fois le B.A.V. survient au-delà de la 3ème décennie.

Il faut souligner que dans 2 cas l'étiologie du B.A.V. a été discutée et a d'abord été rattachée à un syndrome inflammatoire net; en fait l'évolution post-opératoire permet de penser que ces B.A.V. de haut degré étaient bien liés à l'existence d'un shunt volumineux puisque la seule correction du shunt, dans tous les cas, supprime le trouble de conduction auriculo-ventriculaire.

Le B.A.V. complet est rare dans cette étude bien que :

- les patients dans la quasi-totalité des cas (96%) aient un hémi-bloc antérieur gauche, dans certains cas un bloc complet de la branche droite ou un bloc incomplet droit qui se complète et le plus souvent un B.A.V. du 1° degré qui tend à s'aggraver.

- et bien que, nous l'avons vu, des lésions fibreuses - vérifiées histologiquement - envahissent le tissu spécifique de conduction.

Shunt et fibrillation auriculaire

L'arythmie complète par fibrillation auriculaire est classiquement considérée - dans les C.I.A. de type ostium secundum, et encore plus dans les C.A.V. - comme une complication non exceptionnelle, liée à l'existence du shunt; pour certains elle surviendrait dès 35 ans et elle serait la principale cause de la mauvaise tolérance des C.A.V. après 40 ans.

WOOD estime que 50% des C.I.A., après 50 ans, établissent une fibrillation auriculaire. J.SOMERVILLE, chez 27 patients âgés de 24 à 64 ans, note 6 fibrillations auriculaires.

Dans notre série la fibrillation auriculaire est rare et quand elle survient ne paraît pas forcément liée à l'existence ou à l'importance du shunt :

- Une fibrillation auriculaire est notée chez un homme de 66 ans dont le shunt est volumineux et l'insuffisance mitrale négligeable; l'installation de cette arythmie complète est marquée par l'apparition de signes fonctionnels, mais il n'y a aucun signe de défaillance cardiaque. Dans ce cas, l'âge à lui seul pourrait être incriminé, cependant après fermeture de l'ostium primum la fibrillation auriculaire régresse

- 2 autres patients de notre série ont une arythmie complète par fibrillation auriculaire, mais dans

ces deux cas la fibrillation auriculaire est liée à la constitution post-opératoire d'une insuffisance mitrale massive, dans 1 cas persiste un shunt - mais il est modéré -, dans l'autre cas il n'y a plus de shunt gauche-droite. Dans les 2 cas la fibrillation auriculaire s'accompagne d'une insuffisance cardiaque.

2°) L'INSUFFISANCE MITRALE

La fente de la valve septale mitrale est constante mais 68% seulement des formes incomplètes de C.A.V. de notre série ont une insuffisance mitrale; l'importance de la fuite mitrale est - rappelons-le - d'appréciation délicate, les meilleurs éléments d'évaluation sont ceux apportés par la cinéangiographie ventriculaire gauche, mais elle n'a pu être pratiquée que chez 50% des patients hospitalisés depuis 1952.

Il importe cependant d'individualiser et d'opposer l'évolution spontanée des formes incomplètes de C.A.V.

- avec insuffisance mitrale importante,
- avec fuite modérée,
- sans fuite mitrale.

Insuffisance mitrale importante

L'insuffisance mitrale importante est rare et nous ne la retrouvons guère que chez de jeunes patients : 11 malades seulement - soit 88% - au cours de cette période d'évolution

spontanée ont une insuffisance mitrale importante*: il s'agit, en règle (10/11) de sujets jeûnes âgés de moins de 20 ans; dans tous les cas existent dès le plus jeune âge des signes de gravité :

- la cardiomégalie est nette (le R.C.T. est supérieur à 60% 9 fois sur 10),
- les pressions artérielles pulmonaires sont nettement augmentées (le rapport P_{AP}/P_{AO} est de 40-50% dans la moitié des cas, mais soulignons que ces chiffres de pression correspondent le plus souvent aux données du premier et seul examen hémodynamique),
- l'insuffisance cardiaque est présente 3 fois,
- le B.A.V. du 1° degré est net 8 fois sur 10,
- enfin, 2 jeunes enfants décèdent rapidement, encore que dans 1 cas le décès puisse être expliqué par une cause extra-cardiaque.

Tous ces éléments précoces de gravité peuvent faire penser que la mortalité est importante dès le plus jeune âge, ce qui expliquerait la rareté de l'insuffisance mitrale importante au-delà de la 3ème décennie; en effet sur l'ensemble de notre série* 18 patients (soit 14,4%) sont âgés de plus de 30 ans : 7 fois l'I.M. est nulle ou minime, 10 fois elle est modérée ou moyenne et 1 fois seulement elle est volumineuse : il s'agit d'un homme de 48 ans pour lequel nous ne disposons pas d'examen objectif antérieur ; il semble cependant que la tolérance fonctionnelle de la cardiopathie

* : chiffres concernant l'ensemble de notre série, que les patients aient été suivis ou non.

soit longtemps restée bonne et que l'insuffisance mitrale ne se soit majorée que récemment, en effet existe une hypertension artérielle systémique qui a pu augmenter une fuite mitrale jusque là modérée; d'ailleurs les pressions pulmonaires sont encore normales, le R.C..T est modérément augmenté et lors de l'intervention, malgré l'âge avancé du patient, les lésions constatées sont simples. Elles se réduisent à une simple fente de la valve septale mitrale et il n'existe ni dilatation de l'anneau mitral, ni calcifications, ni épaississement des bords valvulaires, toutes lésions que l'on s'attendrait à trouver au terme de l'évolution prolongée d'une insuffisance mitrale importante.

Formes sans insuffisance mitrale ou avec fuite modérée

A l'opposé les formes incomplètes de C.A.V. sans insuffisance mitrale, ou avec fuite modérée, atteignent dans notre série des âges plus avancés(*en effet 18 de nos patients sont âgés de plus de 30 ans : 7 ont une fuite mitrale négligeable ou nulle et 10 ont une insuffisance mitrale modérée à moyenne), en outre, l'absence de toute fuite mitrale ou la persistance - inchangée - d'une insuffisance mitrale modérée, se confirment pour de longues périodes d'observation atteignant jusqu'à 15 ans : 1 fois seulement (1,3%) apparaît une insuffisance mitrale et 1 fois la fuite s'aggrave. Cliniquement les lésions mitrales peu ou pas fuyantes paraissent donc remarquablement stables. Plus intéressante est l'étude anatomique per-opératoire des lésions mitrales de 6 patients âgés de plus de 30 ans :

* : chiffres concernant l'ensemble de notre série, que les patients aient été suivis ou non.

- 3 d'entre eux n'ont pas d'insuffisance mitrale, les lésions anatomiques sont simples, jamais remaniées même chez le plus âgé de nos malades (66 ans).

- 3 autres patients ont une insuffisance mitrale modérée à moyenne : 2 fois au vu des constatations chirurgicales l'examen clinique semble - chez 2 femmes de plus de 30 ans - avoir sous-estimé l'importance de la fuite mitrale. Une fois est constatée - à 33 ans - une dilatation de l'anneau mitral, ce qui laisse soupçonner que ces insuffisances mitrales modérées à la longue peuvent entraîner un remaniement de l'appareil mitral donc une aggravation, tôt ou tard, de la fuite mitrale.

Cette stabilité prolongée des lésions mitrales n'implique pas pour autant que l'évolution spontanée soit simple et favorable.

Evolution des formes sans fuite mitrale :

L'évolution des formes sans fuite mitrale rejoint l'évolution habituelle des shunts gauche-droite sous réserve d'une possible altération de la conduction auriculo-ventriculaire, nous l'avons vu.

Le shunt est tantôt modéré (46,7%), tantôt important (46,7%) et semble peu se modifier au cours de l'évolution.

Le R.C.T. est stable sur des périodes d'évolution spontanée de plus de 10 ans, la cardiomégalie reste modérée même au-delà de la 3ème décennie (sa valeur moyenne au-delà de 30 ans

est de 56%). Les pressions pulmonaires sont stables,normales ou subnormales. Jamais dans notre série n'existe d'insuffisance cardiaque, enfin les lésions anatomiques semblent stables.

Evolution des formes avec insuffisance mitrale modérée :

Quand existe une insuffisance mitrale modérée, même stable, le risque évolutif semble supérieur :

- les lésions mitrales peuvent se remanier et l'I.M. s'aggraver,
- la régurgitation mitrale qui augmente le volume du shunt gauche-droite participe à l'altération de la conduction auriculo-ventriculaire et majore la cardiomégalie,
- en outre, l'existence d'une insuffisance mitrale conditionne l'évolution du shunt gauche-droite donc de ses conséquences. La fuite mitrale semble être un facteur d'augmentation du volume du shunt tout au long de l'évolution spontanée. Les cathétérismes itératifs montrent que 14fois/17 le shunt se majore au cours de l'évolution spontanée de ces formes avec I.M. modérée, le rapport cardio-thoracique atteint des valeurs plus élevées que quand il n'y a pas de fuite mitrale. La cardiopathie est fonctionnellement moins bien tolérée. L'insuffisance mitrale est toujours présente quand survient un B.A.V. du 2° ou du 3° degré et les B.A.V. du 1° degré sont plus fréquents et plus importants

quand existe une fuite mitrale au 1° examen. Les pressions artérielles pulmonaires sont habituellement stables, peu ou pas augmentées. Quand survient une insuffisance cardiaque non expliquée par un B.A.V. de haut degré ou par une fuite mitrale importante, il existe toujours une insuffisance mitrale modérée (3 cas).

3°) L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

Installée elle est de traitement difficile : essentiellement droite, elle est mal contrôlée par le traitement médical, qui menace, en outre, d'aggraver les troubles de conduction auriculo-ventriculaire. Elle est un élément déterminant de l'indication opératoire bien que le risque chirurgical augmente avec l'existence d'une défaillance cardiaque.

III - RISQUE OPERATOIRE

Le risque opératoire est actuellement presque nul pour les sujets jeunes.

Dans notre série, sur 43 interventions, il y a 4 décès, soit un risque opératoire global - entre 1958 et 1972 - de 9,3%.

- 2 jeunes enfants sont décédés du fait de l'intervention, mais ces accidents chirurgicaux sont survenus en 1958 et 1960.

- Actuellement,les progrès techniques chirurgicaux, la meilleure connaissance de l'anatomie des voies de conduction ont diminué le risque opératoire de façon notable : les décès opératoires de sujets jeunes ont disparu dans notre série opératoire récente.

- En revanche, 2 décès récents concernent des patients âgés de 35 et 48 ans (on peut en rapprocher une observation ne figurant pas dans cette étude concernant une malade de plus de 30 ans récemment opérée et décédée en cours d'intervention).

LEVY (61) dans une étude de 100 formes incomplètes de C.A.V. opérées entre 1965 et 1967 évalue le risque opératoire en fonction de la date de l'intervention; il estime le risque opératoire à 30% entre 1955 et 1959, à 17,5% entre 1959 et 1963, et à 5,4% seulement entre 1963 et 1967. D'autres séries chirurgicales importantes donnent des chiffres comparables.

Si le risque opératoire diminue avec l'expérience chirurgicale, une plus forte mortalité affecte les opérés de plus de 35 ans. LEVY pour 11 patients, opérés à plus de 35 ans, dénombre 4 décès opératoires, soit une mortalité de 36,4%.

Dans notre série 5 patients sont opérés après 35 ans et il y a 2 décès opératoires - soit une mortalité de 40%, chiffre comparable à celui rapporté par LEVY.

L'âge semble donc être un facteur de risque opératoire aussi important que le sont la cardiomégalie, l'insuffisance cardiaque ou l'insuffisance mitrale volumineuse.

Si les causes du décès opératoires 2 fois sont imputables à la technique chirurgicale (et il s'agit des 2 premiers opérés de notre série), 2 fois le décès per-opératoire (ou post-opératoire à courte échéance) est lié à des facteurs de gravité présents lors de l'intervention : dans les 2 cas on retient l'âge avancé du malade (35 et 48 ans) et l'insuffisance mitrale importante,dans 1 cas existe une arythmie complète, une insuffisance cardiaque irréductible et une insuffisance tricuspide géante.

B.A.V. complet chirurgical

De 1958 à 1972, 3 B.A.V. (7%) complets définitifs sont notés : 2 fois ils imposent la pose d'un stimulateur interne, le 3ème B.A.V. complet de notre série n'est en fait qu'intermittent et parfaitement toléré.

Ces lésions chirurgicales du faiseeau de His sont de plus en plus rares : LEVY, dans sa série, dénombre pour 100 opérés entre 1959 et 1967 21 B.A.V. opératoires, 16 fois labiles, 5 fois définitifs.

Il ne faut cependant pas sous-estimer la fréquence et la gravité de cette complication, mais la majorité des auteurs soulignent que sa fréquence diminue notablement au fur et à mesure que progresse l'expérience chirurgicale des C.A.V.

IV - RESULTATS DE LA CHIRURGIE

Les résultats d'ensemble de la chirurgie sont bons.

Le shunt

Dans tous les cas il y a eu fermeture de l'ostium primum, peu de malades ont eu un cathétérisme post-opératoire, mais habituellement n'existe aucun élément clinique ou radiologique en faveur de la persistance d'un shunt.

L'insuffisance cardiaque

Chez 4 patients, l'apparition d'une insuffisance cardiaque avait été un élément déterminant de l'indication opératoire, dans tous les cas après chirurgie l'insuffisance cardiaque régresse par suppression de sa cause - que ce soit une insuffisance mitrale importante ou un B.A.V. de haut degré.

Les troubles du rythme et les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire régressent en effet après fermeture de l'ostium primum - nous l'avons vu.

Les B.A.V. du 1° degré sont aussi améliorés par la fermeture du défaut septal (73,7%), dans 52,6% des cas le B.A.V. du 1° degré disparaît précocément après chirurgie, chez 5 patients seulement (soit 26,3% des cas) le B.A.V. du 1° degré persiste, inchangé : la persistance post-opératoire d'un B.A.V. du 1° degré s'explique tantôt par l'existence d'un shunt résiduel (2 cas), authentifié par le cathétérisme ou par la vérification anatomique,

tantôt par l'âge avancé de l'opéré chez lequel - peut-être - les lésions fibreuses, qui ont envahi le tissu spécifique de conduction, sont telles qu'il ne puisse plus y avoir de régression. Enfin 2 fois le recul post-opératoire n'excède pas 1 an et est peut-être insuffisant pour juger des bénéfices réels de la chirurgie. L'amélioration de la conduction auriculo-ventriculaire est cependant habituellement précoce et se fait dans l'année même de l'intervention.

Le rapport cardio-thoracique

L'amélioration du R.C.T. est plus lente, elle ne saurait être appréciée qu'avec un recul post-opératoire plus important : pour 13 de nos opérés le recul post-opératoire est insuffisant pour apprécier au mieux les bénéfices que tire le R.C.T. de la chirurgie; néanmoins 10 fois/37 le R.C.T. reste normal ou subnormal et 16 fois/37 il diminue.

Le bénéfice principal de l'intervention paraît donc être la suppression d'un shunt gauche-droite souvent volumineux, facteur d'aggravation de l'évolution spontanée.

Les résultats concernant la mitrale sont plus variables :

. L'appréciation d'une éventuelle fuite mitrale post-opératoire est délicate : il a paru excessif en post-opératoire d'imposer à des patients fonctionnellement nón gênés un cathétérisme gauche ou une angiographie ventriculaire gauche; l'insuffisance mitrale résiduelle a donc été appréciée sur les seules données de l'auscultation externe.

. 57,9% des malades opérés n'ont pas d'insuffisance mitrale post-opératoire, 31,5% ont une insuffisance mitrale discrète ou modérée et 10,6% de nos patients ont au décours de l'intervention une fuite mitrale importante :

Tolérance de ces I.M. post-opératoires

- Insuffisance mitrale résiduelle modérée

S'il persiste une fuite mitrale discrète ou modérée, la suppression du défaut septal inter-auriculaire n'entraîne aucune conséquence :

12 patients (31,5%) ont une I.M. post-opératoire discrète modérée, l'absence d'évolutivité de ces insuffisances mitrales se confirme avec un recul allant jusqu'à 12 ans.

Le R.C.T., malgré la persistance d'une petite fuite mitrale reste normal ou peu augmenté ou diminue jusqu'à des valeurs normales ou subnormales. Cette amélioration du rapport cardio-thoracique se maintient 7 ans après l'intervention.

2 fois/17 seulement, persiste après intervention une cardiomégalie nette, cardiomégalie vraisemblablement majorée du fait du jeune âge de ces opérés.

En aucun cas cette fuite mitrale modérée ne semble se majorer dans l'évolution post-opératoire lointaine,

mais les reculs post-opératoires n'excèdent pas 12 ans.

Tous ces patients restent en rythme sinusal avec une conduction auriculo-ventriculaire nettement améliorée, jamais n'apparaît d'insuffisance cardiaque et rien ne témoigne en faveur d'une élévation des pressions pulmonaires. Certains patients ont eu un cathétérisme droit de contrôle : les pressions artérielles pulmonaires et capillaires sont normales et témoignent du caractère modéré de la fuite mitrale.

- Insuffisance mitrale post-opératoire importante

A l'opposé quand existe une insuffisance mitrale importante post-opératoire, la fermeture de la C.I.A. est mal tolérée. La régurgitation mitrale n'est plus dirigée par l'ostium primum vers l'oreillette droite et elle retentit rapidement sur l'oreillette gauche, la circulation pulmonaire, les cavités droites et lèse l'appareil mitral : c'est le cas pour 3 de nos patients :

. Une fillette de 6 ans décède 1 an après l'intervention d'insuffisance mitrale massive et de grande insuffisance cardiaque. L'un des points fermant la C.I.A. était responsable de l'aggravation de la fuite mitrale.

. Même mécanisme d'aggravation chez un jeune garçon opéré à l'âge de 10 ans : au décours de

l'intervention apparaît une I.M. importante, rapidement évolutive, avec arythmie complète par fibrillation auriculaire, insuffisance cardiaque irréductible, insuffisance tricuspide importante, cardiomégalie extrême et élévation des pressions pulmonaires; la gravité clinique impose la réintervention et une annuloplastie de Wooler corrige la dilatation de l'anneau mitral; le résultat de cette réintervention est bon : 5 ans plus tard ne persiste qu'une insuffisance mitrale résiduelle discrète et stable.

. Même schéma évolutif pour une 3ème patiente qui longtemps refuse toute réintervention. Ce n'est que 11 ans plus tard (à l'âge de 35 ans) que la malade est réopérée. La longue persistance d'une insuffisance mitrale importante, encore majorée par 2 greffes oslériennes, remanie considérablement les lésions. Toute intervention conservatrice s'avère impossible : une valve de Starr mitrale est posée, dont le fonctionnement immédiat paraît bon, mais la patiente décède quelques mois plus tard.

Dans notre série donc 22 patients (57,9%) n'ont pas d'insuffisance mitrale post-opératoire, 12 patients (31,5%) ont après intervention une I.M. discrète ou modérée et 4 patients (10,6%) une fuite mitrale importante.

En fait les résultats de la chirurgie mitrale ne sauraient être appréciés qu'en fonction de l'importance de l'insuffisance mitrale pré-opératoire et du geste chirurgical effectué.

Nous avons considéré comme bons résultats, outre l'absence de tout signe de fuite mitrale, la persistance isolée d'un simple souffle systolique de pointe (c'est-à-dire les insuffisances mitrales de traduction purement sthétacoustique, hémodynamiquement non significatives).

Nous avons considéré comme mauvais résultats, outre l'apparition,ou la persistance,d'une insuffisance mitrale importante, les cas où la chirurgie fait apparaître une fuite même discrète.

Nos résultats s'établissent ainsi :

- 32 bons résultats (84,2%),
- 6 mauvais résultats (15,8%),

auxquels s'ajoutent 1 bon résultat et 1 résultat incertain après réintervention.

Mais notre série opératoire n'est pas homogène :

Les techniques chirurgicales utilisées, les indications opératoires et l'âge des opérés diffèrent selon la date de l'intervention (de 1958 à 1972) :

- Initialement étaient opérés des malades jeunes dont

la fuite mitrale était minime ou nulle ou, à l'inverse, de rares I.M. massives catastrophiques. Devant l'échec des premières réparations mitrales la chirurgie a consisté habituellement en une simple fermeture de l'ostium primum.

- Plus récemment les indications opératoires se sont étendues à des malades plus âgés, porteurs d'une fuite mitrale non négligeable et les lésions mitrales ont été réparées, le plus souvent par suture parfois associée à une annuloplastie reconstitutive.

Ainsi pour 48,8% de nos patients l'intervention a consisté en une simple fermeture de l'ostium primum, et dans 51,2% des cas il y a eu réparation mitrale.

Les simples fermetures de l'ostium primum donnent dans 90% des cas de bons résultats mais les malades opérés avaient tous une fuite mitrale discrète ou nulle.

Les sutures complètes donnent 92,3% de bons résultats : 11 fois la suture corrige la fuite mitrale - quand elle existait -, 1 fois persiste cependant un certain degré de fuite mitrale, la médiocrité du résultat est peut-être imputable à l'âge avancé de la patiente (38 ans).

Une seule suture, dans notre série, se solde par un échec : il s'agit d'une suture faîte en 1958, qui ne corrige pas une insuffisance mitrale importante.

Les sutures par 2 points - incomplètes - donnent dans 75% des cas de mauvais résultats.

Les 2 annuloplasties faites ont donné de bons résultats; elles ont toutes 2 corrigé une fuite mitrale massive ou déjà importante et n'ont laissé persister qu'une insuffisance mitrale discrète, hémodynamiquement non significative.

Les résultats de la Littérature concernant la valve mitrale semblent en accord avec ceux de notre série, encore que les conditions pré-opératoires ne soient pas toujours précisées et que le résultat ne soit pas toujours rapporté au geste chirurgical effectué :

- MUSTARD (70) en 1965 rapporte 84 cas opérés dont 67% avaient une insuffisance mitrale pré-opératoire, il y a toujours eu réparation mitrale : sur 58 survivants revus, 26 ont une fuite mitrale résiduelle.

- COOLEY et HALLMAN (28) en 1966, rapportent 81 cas opérés avec 61 fois réparation de la fente mitrale. Très souvent persiste une fuite résiduelle modérée mais bien tolérée.

- BRAUNWALD et MORROW (17) en 1966 rapportent 30 cas de C.A.V. opérés, les 24 survivants ont un bon résultat malgré une fuite mitrale résiduelle bien tolérée et sans traduction hémodynamique; 15 de ces 24 patients ont eu un cathétérisme de contrôle : la pression capillaire est normale.

- LILLEHEI (62) rapporte en 1969 37 cas de C.A.V. opérés qui tous ont eu un cathétérisme de contrôle : 4 insuffisances mitrales résiduelles seulement ont une traduction hémodynamique et 2 seront réopérées.

- LEVY (61) en 1970 rapporte 100 cas de formes incomplètes de C.A.V. opérées : 44 patients n'avaient pas d'insuffisance mitrale pré-opératoire : 5 fois (12,8%) apparaît un souffle systolique d'insuffisance mitrale au décours de l'intervention; 43 patients avaient une insuffisance mitrale pré-opératoire de volume moyen. Pour les 39 survivants, 23 fois la fuite mitrale disparaît, 6 fois elle diminue, 7 fois elle reste inchangée, enfin 3 fois elle est aggravée; 13 patients sont opérés avec une insuffisance mitrale pré-opératoire massive, 7 d'entre eux décèdent, 5 malades sont améliorés, mais persiste une fuite mitrale notable. 1 seule fois l'insuffisance mitrale disparaît.

Rappelons que dans notre série chirurgicale, comme dans les autres séries de la Littérature, la malformation tricuspide des formes incomplètes de C.A.V. - souvent importante, mais inconstante - n'a jamais nécessité de correction chirurgicale puisque toujours continente. Les seules insuffisances tricuspides corrigées (2) par annuloplastie sont liées à une dilatation de l'anneau tricuspide par insuffisance cardiaque droite dans les formes anciennes et évoluées.

CONCLUSIONS

125 observations de formes incomplètes de persistance du canal atrio-ventriculaire (C.A.V.) sont étudiées par les méthodes de l'informatique.

Seuls des paramètres évolutifs, objectifs, mesurables, sont retenus pour cette étude statistique de l'évolution spontanée et/ou post-chirurgicale de la cardiopathie.

Cette enquête est la première étape d'un programme d'étude prospective des cardiopathies congénitales.

L'EVOLUTION SPONTANEE habituelle semble favorable : le plus souvent les signes fonctionnels restent discrets, il n'y a pas d'insuffisance cardiaque et la fuite mitrale - quand elle existe - demeure modérée : la communication inter-auriculaire (C.I.A.) qui la dévie vers l'oreillette droite, protège l'oreillette gauche et la circulation pulmonaire (77,6% des cas).

Cependant, même dans ces formes mineures de C.A.V. - souvent assimilées à un shunt gauche-droite isolé - des signes d'aggravation peuvent apparaître pour des périodes d'observation prolongées, notamment au-delà de la troisième décennie (13,6% des patients sont âgés de plus de 30 ans) :

- le shunt et la cardiomégalie augmentent, le bloc de branche droit parfois se complète, et surtout le retard de la conduction auriculo-ventriculaire s'aggrave
- des troubles du rythme peuvent apparaître, et parfois entraînent une défaillance cardiaque : la fibrillation auriculaire est classiquement plus précoce que dans les C.I.A. de type ostium secundum, la survenue d'un bloc auriculo-ventriculaire (B.A.V.) complet menace ces patients déjà atteints d'un bloc de branche droit, d'un hémi-bloc antérieur gauche, et d'un bloc auriculo-ventriculaire du 1° degré qui a tendance à s'aggraver.

Dans certains cas, l'insuffisance mitrale (I.M.) est d'emblée importante (7,2%), dans d'autres cas, elle s'aggrave, exceptionnellement par greffe oslérienne (1 fois), parfois, dans les formes vieillies, par dilatation de l'anneau mitral, épaississement des bords valvulaires, calcification (3 fois); dans ces cas quelquefois, la fuite mitrale retentit sur les cavités gauches et la circulation pulmonaire, elle entraîne une défaillance cardiaque à prédominance droite.

De telles fuites mitrales peuvent entraîner une dilatation de l'anneau tricuspide : c'est là le mécanisme des exceptionnelles

insuffisances tricuspides observées dans les formes incomplètes de C.A.V., où la malformation de la valve septale - même sévère - n'entraîne jamais d'incontinence valvulaire.

L'insuffisance cardiaque, essentiellement droite, répond mal au traitement médical, et les digitaliques risquent d'aggraver les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire.

L'EVOLUTION POST-OPERATOIRE semble très encourageante : en effet, l'intervention - qui supprime un shunt gauche-droite volumineux - est le plus souvent bénéfique : les signes fonctionnels, quand ils existent, disparaissent, l'insuffisance cardiaque régresse toujours, la conduction auriculo-ventriculaire est précocément améliorée, souvent elle se normalise (52,6% des cas), les troubles du rythme disparaissent toujours et le rapport cardio-thoracique diminue (43,3% des cas).

La persistance post-opératoire d'une fuite mitrale discrète ne semble pas modifier ces bons résultats : à 12 ans de l'intervention, elle reste bien tolérée, sans traduction hémodynamique.

Le devenir, à plus longue échéance, de ces insuffisances mitrales est incertain.

Les insuffisances mitrales importantes post-opératoires étaient déjà exceptionnelles au début de l'ère chirurgicale des C.A.V., actuellement elles ne se voient plus.

Les B.A.V. complets chirurgicaux sont devenus rares (3 pour 43 opérés depuis 14 ans).

La chirurgie des formes vieillies est plus difficile, ses risques sont importants et ses résultats plus aléatoires : les lésions anatomiques sont plus sévères, les sutures de la fente mitrale donnent de moins bons résultats, parfois une annuloplastie peut être faite, ailleurs la pose d'une valve de Starr s'impose, enfin la mortalité opératoire est plus élevée (2/8).

Aussi faut-il opérer avant 30 ans les patients atteints d'une forme incomplète de C.A.V. - avec ou sans fuite mitrale -.

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABBOTT, M.E. et KAUFMANN, J. Report of an unusual case of congenital cardiac disease. Pathol. and Bacteriol., 1910, 14, 525.

2 - ABBOTT, M.E. Atlas of congenital cardiac diseases. New-York, 1936, pp 34 and 50.

3 - AL OMERI, M; BISHOP, M.; OAKLEY, C.; BENTALL, H. et CLELAND, W. The mitral valve in endocardial cushion defects. Brit.Heart J., 1965, 27, 161.

4 - BARON, M.G.; WOLF , B.S.; STEINFELD, L. et VAN MIEROP, L.H.S. Endocardial cushion defects specific diagnostic by angiocardiography. Am.J.Cardiol., 1964, 13, 162.

5 - BEDFORD, D.E.; PAPP, C. et PARKINSON, J. Atrial septal defect. Brit.Heart J., 1941, 3, 37.

6 - BEDFORD, D.E. The anatomical types of atrial septal defect. Am.J. Cardiol., 1960, 9, 568.

7 - BEREGOVICH, J.; BLEIFER, S.; DONOSO, E. et GRISHNAN, A. The vectocardiogram and electrocardiogram in persistent common atrio-ventricular canal. Circulation, 1960, 21, 63.

8 - BLONDEAU, P.;PIWNICA, A.; GUILMET, P. et DUBOST, C. Problèmes posés par la cure chirurgicale du canal atrio-ventriculaire partiel. A propos de 46 interventions. Ann.Chir.Suppl.Sem. Hôp.Paris, 1963, 2, 293.

9 - BLONDEAU, M., MAURICE, P. et LENEGRE, J. L'électrocardiogramme dans la persistance du canal atrio-ventriculaire. Arch.Mal. Coeur et Vaiss., 1966, 59, 112.

10 - BLOUNT, S.G.; BALCHUM, O.J. et GENSINI, G. The persistent ostium primum atrial septal defect. Circulation, 1956, 13, 499.

11 - BOUCHARD, F. Etude hémodynamique du canal atrio-ventriculaire commun. Ann.Chir.Suppl.Sem.Hôp.Paris, 1963, 2, 270.

12 - BOUCHARD, F. et LEXUAN, P. Résultats cliniques et hémodynamiques des canaux atrio-ventriculaires opérés. Arch.Mal.Coeur, 1967, 60,681

13 - BOURAKOWSKI, V.I.; BUKHARIN, V.A. et ROMASHOV, F.N. Experience in the surgical treatment of patients with common atrio-ventricular canal. Brit.Heart J., 1967, 29, 96.

14 - BRANDENBOURG, R.C. et DUSHANE, J.W. Clinical features of persistent common atrio-ventricular canal. Proc.Staff Meet.Mayo. Clin., 1956, 19, 509.

15 - BRAUNWALD, E.; MORROW, A. et COOPER, T. Left ventricular angiocardiography in diagnostic of persistent common atrio-ventricular canal. Am.J.Cardiol., 1959, 4, 802.

16 - BRAUNWALD, E; ROSS, R. et MORROW, A. Differential diagnostic of mitral regurgitation in childhood; clinical pathological conference at the national institute of health. Ann.Int.Med., 1961,54, 1223.

17 - BRAUNWALD, E.et MORROW, A. Incomplete persistent atrio-ventricular canal operative methods and the results of the pre and post-operative hemodynamic assessments. J.Thor. and Cardiov. Surg., 1966, 51, 71.

18 - BROCKENBOROUGH, E.C.; BRAUNWALD, E.; ROBERTS, W. et MORROW, A. Partial persistent atrio-ventricular canal simulating pure mitral regurgitation. Am.Heart J., 1962, 63, 9.

19 - BROUSTET, P. et BRICAUD, H. Etude clinique des canaux atrio-ventriculaires. Ann.Chir.Suppl.Sem.Hôp.Paris, 1963, 2, 266.

20 - BRUN, P. et GESCHWIND, H. Le canal atrio-ventriculaire. Etude angiocardiographique. Ann.Chir.Suppl.Sem.Hôp.Paris, 1963, 2, 276.

21 - BURCHELL,H.B.; DUSHANE, J.W. et BRANDEBURG, R.O. The electrocardiogram of patients with atrio-ventricular cushion defect (defects of the atrio-ventricular canal). Am.J.Cardiol., 1960, 6, 575.

22 - CAHEN, P.; FROMENT, R.; GONIN, A. et TRAEGER, J. Faux syndrome de Lutembacher par persistance de l'ostium primum avec scission de la valve mitrale interne (complexe de Rokitansky-Maud Abbott). Arch.Mal.Coeur, 1952, 45, 203.

23 - CAMPBELL, M. et MISSEN, G.A.K. Endocardial cushion defects : common atrio-ventricular canal and ostium primum. Brit.Heart J., 1957, 19, 403.

24 - CAMPBELL, M. Natural history of atrial septal defect. Brit. Heart J., 1970, 32, 820.

25 - CARAMANIAN, M. Persistance du canal atrio-ventriculaire commun. Rev.Prat., 1964, 31, 3845.

26 - COOLEY, J.C.; KIRKLIN, J.W. et HARSHBARGER, H.G. The surgical treatment of persistent common atrio-ventricular canal. Surgery, 1957, 41, 147.

27 - COOLEY, D.A. Results of surgical treatment of atrial septal defects. Am.J.Cardiol., 1960, 6, 605.

28 - COOLEY, D.A. et HALLMAN, G.L. Surgical treatment of congenital heart disease.

29 - CORNELL, S.H. Angiocardiography in endocardial cushion defects. Radiology, 1965, 84, 907.

30 - CORNET, E.; DUPON, H.; LAIBOUX, L. et COIFFARD, P. Canaux atrio-ventriculaires. Ann.Chir.Suppl.Sem.Hôp.Paris, 1963, 2, 306.

31 - COULSHED, N. et LITTLER, T.R. Atrial septal defect in the aged. Brit.Med.J., 1957, 1, 76.

32 - CRAFOORD, C. et SENNING, A. Persistent common atrio-ventricular canal : surgical studies. Am.J.Cardiol., 1960, 6, 618.

33 - DONZELOT, E.; d'ALLAINES, F. et coll. Traité des cardiopathies congénitales. Masson édit., Paris, 1954.

34 - DUBOST, C.; LENFANT, C.; HEIM de BALZAC, R.; PASSELECQ, J.; GUERY, J.; WEISS, M. et ROUANET, J. Un cas de persistance du canal atrio-ventriculaire, opéré sous circulation extra-corporelle : suture de la mitrale, oblitération de la C.I.A. par une plaque d'Ivalon. Guérison. Arch.Mal.Coeur, 1957, 7, 636.

35 - DUBOST, C. et BLONDEAU, P. 23 interventions sous circulation extra-corporelle pour canal atrio-ventriculaire ou ostium primum. Arch. Mal.Coeur, 1959, 58, 699.

36 - DUBOST, C. et BLONDEAU, P. Canal atrio-ventriculaire et ostium primum. Cure chirurgicale, d'après 25 observations. J.Chir., 1959, 78, 241.

37 - DUBOST, C. et BLONDEAU, P. Traitement chirurgical d'une communication auriculo-ventriculaire persistante : étude de 26 cas. Am.J.Cardiol., 1960, 6, 611.

38 - DUBOURG, G. et FONTAN, F. Canaux atrio-ventriculaires. Ann.Chir.Suppl. Sem.Hôp.Paris, 1963, 2, 300.

39 - DURRER, D.; ROOS, J.P. et VAN DAM, R.T. The genesis of the electrocardiogram of patients with ostium primum defects (ventral atrial septal defects). Am.Heart.J., 1966, 71, 642.

40 - EDWARDS, J.E. The problem of mitral insufficiency caused by accessory chordae tendinal in persistent common atrio-ventricular canal. Proc.Staff Meet.Mayo Clin., 1960, 35, 299.

11 - EDWARDS, J.E., CAREY, L.S.; NEUFELD, H. et LESTER, R. Congenital heart disease. Saunders and Co., 1965, pp 208 et 224.

12 - FERNANDEZ-CAAMANO, F., BOUCHE-FERNANDEZ, C. et HELLER, J. Etude anatomo-électrique dans 10 cas de canal atrio-ventriculaire incomplet. Arch.Mal.Coeur, 1966, 59, 1077.

13 - FOREST, J.N. The persistent ostium primum : atrial septal defect. A.M.A. Dis.Child., 1959, 97, 42.

14 - FRATER, R.W. Persistent common atrio-ventricular canal : anatomy and function in relation to surgical repair. Circulation, 1965, 32, 120.

15 - GESCHWIND, H.; BRUN, P. et coll. Etude cinéangiographique biplane synchrone à grande vitesse des cardiopathies mitrales. Confrontation avec les données chirurgicales et anatomiques. Arch.Mal.Coeur, 1967, 60, 115.

16 - GIRAUD, G.; LATOUR, H.; PUECH, P. et ROUJO, J. Les formes anatomiques et les bases du diagnostic de la persistance du canal auriculo-ventriculaire commun. Arch.Mal.Coeur, 1957, 50, 909.

17 - GIRAUD, G.; LATOUR, H.; PUECH, P. et OLIVIER, G. Persistance du canal auriculo-ventriculaire commun. Nouveaux éléments de diagnostic. Arch. Mal.Coeur, 1960, 53, 48.

18 - GIROD, D.; RAGHIB, G.; WANG, Y.; ADAMS, P. et AMPLATZ, K. Angiocardiographic features in persistent common atrio-ventricular canal. Radiology, 1965, 85, 442.

49 - GOLDBERG, S.J. Functional evaluation of children with congenital heart disease by reponse to maximal exercise, in Adams F.H., Swan, J.C. and Hall V.E. Pathophysiological of congenital heart disease. University of California Press, Berkeley, Los Angeles and London, 1970.

50 - GOOR, D.; LILLEHEI, C.W. et EDWARDS, J.E. Further observations on the pathology of the atrio-ventricular canal formation. Arch.Surg., 1968, 97, 954.

51 - HEATH, D. Long survival in partial persistent common atrio-ventricula canal. Brit.J.Dis.Chest., 1968, 62, 207.

52 - HEIM de BALZAC, R.; METIANU, C.; DURAND, M. et DUBOST, C. Traité des cardiopathies congénitales. Masson édit., Paris, 1954, p 492.

53 - HEIM de BALZAC, R.; BOUCHARD, F.; ZALIS, O.; PASSELECQ, J.; GUERY, J. BLONDEAU, P. et DUBOST, C. Les canaux atrio-ventriculaires communs. Bruxelles Méd., juin 1957.

54 - KELLY, J.J. et LYONS, H.A. Atrial septal defect in the aged. Ann.Intern.Med., 1958, 48, 267.

55 - KIRKLIN, J.W.; DAUGHERY, G.W.; BURCHELL, H.B. et WOOD, H. Repair of the partial form of persistent common atrio-ventricular canal. Ann.Surg., 1955, 142, 858.

56 - KIRKLIN, J.W.; WEIDMANN, W.H. et BURROUGHS, J.T. The hemodynamic results of surgical correction of atrial septal defects : a report of thirty three cases. Circulation, 1956, 13, 825.

57 - LATOUR, H.; PUECH, P.; OLIVIER, G. et GIRAUD, G. La persistance du canal atrio-ventriculaire commun. Nouveaux éléments de diagnostic. Arch. Mal. Coeur, 1959, 52, 697.

58 - LEBORGNE, P. Contribution à l'étude des canaux atrio-ventriculaires. Thèse, Paris, 1960.

59 - LEV, M. The architecture of the conduction system in congenital heart disease : common atrio-ventricular orifice. Arch.Path., 1958, 65, 174.

60 - LEVY, M.J.; CUELLO, L.; TUNA, N. et LILLEHEI, W.C. Atrio-ventricularis communis. CLinical aspects and surgical treatment. Am.J.Cardiol., 1964, 14, 587.

61 - LEVY, S. Contribution à l'étude du canal atrio-ventriculaire dans sa forme partielle. Thèse, Paris, 1970.

62 - LILLEHEI, C.W.; ANDERSON, R.C.; FERLIC, R.M. et BONNABEAU, R.C. Persistent common atrio-ventricular canal. Recatheterization results in 37 patients following intracardiac repair. J.Thorac. and Cardiov. Surg., 1969, 47, 83.

63 - LINDE, L.M.; GOLDBERG, S.J. et SEIGEL, S. Clinical features of arythmias after reparation of septal defects. J.Thorac.Surg., 1964, 48, 303.

64 - LUISADA, A.A. Development and structure of the cardiovascular system. McGraw - Hill Co, New-York, 1961.

65 - Mc GOON, P.C.; DUSHANE, J.W. et KIRKLIN, J.W. The surgical treatment of endocardial cushion defects. Surgery, 1959, 46, 185.

66 - Mc GOON, D.C.; SWAN, H.J.C.; BRANDENBURG, R.O.; COONOLLY, D.C. et KIRKLIN, J.W. Atrial septal defects : factors affecting the surgical mortality role. Circulation, 1959, 19, 195.

67 - MICHAUD, P. Résultats du traitement chirurgical des canaux atrio-ventriculaires. Ann. Chir. Suppl.Sem.Hôp.Paris, 1963, 2, 299.

68 - MILNOR, W.R. et BERTRAND, C.A. The electrocardiogram in atrial septal defect. Am.J.Med., 1957, 22, 223.

69 - MOUQUIN, M.; BRUN, P.; CHARTRAIN, E.; LEBORGNE, P. et DUGRAINDELORGE, J. L'angiographie dans les canaux atrio-ventriculaires avec fente mitrale. Arch.Mal.Coeur, 1959, 52, 1301.

70 - MUSTARD, W.T.; NIGUIDULA, F.N. et TRUSLER, G.A. Endocardial cushion defects in infants and children. Ten years surgical experience. Brit.Heart J., 1965, 27, 768.

71 - NEGRE, E. et CHAPTAL, P. Traitement chirurgical des canaux auriculo-ventriculaires. J. Méd. Montpellier, 1968, 3, 86.

72 - PAUL, M.H. Endocardial cushion defects. Persistent common atrio-ventricular canal and persistent ostium primum. Pediatr.Clin.N. Amer., 1958, 5, 1011.

73 - PAULY-LAUBRY, C. Contribution à l'étude du canal atrio-ventriculaire commun. (A propos de 138 observations). Thèse. Paris, 1967.

74 - PAULY-LAUBRY, C. Quelques causes d'erreur dans le diagnostic du canal atrio-ventriculaire commun. Arch.Mal.Coeur, 1969, 62, 210.

75 - PAULY-LAUBRY, C.; GAVELLE, P. et CAMPAGNAC, J. Contribution de la cinéangiographie à l'étude du canal atrio-ventriculaire. Coeur Méd.Int., 1970, 3, 343.

76 - PEACOCK, T.B. Malformation of the heart consisting in an imperfection of the auricular and ventricular septa. Path.Soc.London, 1846,1,61.

77 - PERRIN, A. et FROMENT, R. Les formes anatomiques des canaux atrio-ventriculaires. Ann.Chir.Suppl.Sem.Hôp.Paris, 1963, 2, 261.

78 - PRYOR, R.; WOODWARK, G.M. et BLOUNT, S.G. Electrocardiographic changes in atrial septal defects : ostium secundum defect versus ostium primum (endocardial cushion defects). Am.Heart J., 1959, 58, 689.

79 - PUECH, P. Les canaux atrio-ventriculaires. Embryologie. Ann.Chir. Suppl.Sem.Hôp.Paris, 1963, 2, 254.

80 - PY, C.; LEBORGNE, P. et MOUQUIN, M. Phonocardiographie des cardiopathies congénitales. Persistance du canal auriculo-ventriculaire commun. Arch.Mal.Coeur, 1961, 54, 162.

81 - RASTELLI, G.; WEIDMAN, W. et KIRKLIN, J.W. Surgical repair of partial form of persistent common atrio-ventricular canal, with special references to the problem of incompetent valve. Circulation, suppl.I 1965, 31.

82 - RASTELLI, G.; KIRKLIN, J.W. et KINCAID, O.W. Angiocardiography of persistent common atrio-ventricular canal. Proc.Staff Meet Mayo Clin., 1967, 42, 413.

83 - RASTELLI, G.C.; WALLACE, R.B.; ONGLEY, P.A. et Mc GOON, D.C. Replacement of mitral valve in children with persistent common atrio-ventricular canal associated with severe mitral incompetence. Proc.Staff Meet. Mayo Clin., 1967, 42, 417.

84 - ROBERT, M.; LATOUR, H.; PUECH, P. et HERTAULT, J. Classification des bourgeons endocardiques auriculo-ventriculaires. Arch.Mal.Coeur, 1964, 57, 930.

85 - ROGERS, M.H. et EDWARDS, J.E. Incomplete division of the atrio-ventricular canal with patent interatrial foramen primum (persistent common atrio-ventricular ostium). Am.Heart J., 1948, 36, 28.

86 - ROGERS, M.H. et RUDOLPH, C. Persistent common atrio-ventricular canal. Am.Heart J., 1953, 45, 623.

87 - ROKITANSKY, C. Die Defecte der Scheidewände des Herzens. Pathologisch Anatomische Abhandlung W. Braunmuller Ed.Wien, 1875, p 156.

88 - SCHLESINGER, Z.; DEUTSCH, V.; YAHINI, J.H. et NEUFELD, H.N. Deformed anterior mitral valve leaflet without mitral insufficiency in persistent common atrio-ventricular canal. Anatomic and angiocardiographic correlations. Am. Heart J., 1967, 73, 742.

89 - SCOTT, L.; HANCK, A.J.; NADAS, A.S. et GROSS, R.E. Endocardial cushion defects. Preoperative and postoperative survey. Circulation, 1962, 26, 213.

90 - SOMERVILLE, J. Ostium primum defect : factors causing deterioration in the natural history. Brit.Heart, 1965, 27, 413.

91 - SOMERVILLE, J. Clinical assessment of the function of the mitral valve in atrio-ventricular defects related to the anatomy. Am.Heart J., 1966, 71, 701.

92 - SOULIE, P. Traité des cardiopathies congénitales. 2° édition, l'Expansion Française, 1956.

93 - SOULIE, P. et PAULY-LAUBRY, C. Résultats de la chirurgie du canal atrio-ventriculaire. Arch.Mal.Coeur, 1970, 11, 1505.

94 - SOULIE, P.; CARAMANIAN, M.; PAULY-LAUBRY, C. et GUERINON, J. Anomalies du carrefour auriculo-ventriculaire (C.I.V. non comprise) Etude anatomique. Coeur et Méd.Int., 1971, 3, 339.

95 - STEINFELD, L.; GRISHMAN, A. et DONOSO, E. Electrocardiographic vectocardiographic change after surgery on persistent common atrio-ventricular canal. Am.J.Cardiol., 1962, 10, 643.

96 - TAGUCHI, K.; SASAKI, N.; OKII, Y.; MATSUURA, Y. et HIRAO, M. Surgical experience with persistent common atrio-ventricular canal in a serie of 82 patients. Particular consideration on the correction of valve incompetence and deficiency of ventricular septum. J.Thoracic. and Cardiov. Surg., 1968, 55, 501.

97 - TINNEY, W.S. et BARNES, A.R. Interauricular septal defect. Minn.Med., 1942, 25, 637.

98 - TOROCK, B. at al. Experimental septal defects. Surgery, 1963, 53,535.

99 - TOSCANO-BARBOSA, E.; BRANDENBURG, R. et BURCHELL, H. Electrocardiographic studies of cases with intra-cardiac malformations of the auriculo-ventricular canal. Proc.staff Meet.Mayo Clin., 1956, 31, 513.

00 - VANETTI, A. Chirurgie des cardiopathies congénitales de l'enfant. A propos de quelques problèmes d'actualité. Gaz.Méd. de France, 1969, 76, 6615.

01 - VAN MIEROP, L.; ALLEY, R.; KANSEL, H.W. et SRANAHAN, A. The anatomy and embryology of endocardial cushion defects. J.Thor.and Card. Surg., 1962, 43, 71.

02 - VAYSSE, J. Traitement chirurgical du canal atrio-ventriculaire. Ann. Chir. Suppl.Sem.Hôp.Paris, 1963, 2, 280.

03 - VERNANT, P. L'insuffisance mitrale congénitale. Coeur et Méd.Int., 1962, 1, 485.

04 - VISIOLI, O.; BARAGAN, J. et LENEGRE, J. Les voies de conduction intracardiaque dans les cardiopathies par anomalies du septum. Etude anatomique. Arch.Mal.Coeur, 1962, 55, 1024.

05 - VISIOLI, O.; BARAGAN, J. et LENEGRE, J. I disturbi di conduzione nelle cardiopatie congenite. Studio correlativo fra reperti electrocardiografici et del sistema specifico. Mallatie Cardiov., 1965, 6, 239.

106 - WAKAI, C.S. et EDWARDS, J.R. Developmental and pathologic considerations in persistent common atrio-ventricular canal. Proc.Staff Meet.Mayo Clin., 1956, 31, 487.

107 - WAKAI, C.S.; COOLIDGE-SWAN, H.J.C. et WOOD, E.H. Hemodynamic date and findings of diagnostic value in nine proved cases of persistent common atrio-ventricular canal. Proc.Staff Meet. Mayo Clin., 1956, 31, 500.

108 - WAKAI, C.S. et EDWARDS, J.E. Pathologic study of persistent common atrio-ventricular canal. Am. Heart J., 1958, 56, 779.

109 - WEISS, R.; GOLDBERG, S. et MULLER, D. An evaluation of the post-operative results in patients with ostium primum defects. J.Thor. and cardiov. Surg., 1965, 50, 63.

110 - YATER, W.M.; BARRIER, C.W. et Mc NABB, P.E. Acquired heart block with Stokes-Adams attacks dependent upon a congenital anomaly (persistent ostium primum); report of a case with detailed histopathologic study. Ann. Intern. Med., 1934, 7, 1263.

111 - YOUNG, D. Criteria for surgery in persistent common atrio-ventricular canal. Am. J. Cardiol., 1963, 12, 80.

112 - ZALIS, O. Etude de 8 cas de persistance du canal atrio-ventriculaire commun et revue de la littérature. Thèse, Paris, 1958.

VU, LE PRESIDENT DE THESE

Professeur P.MAURICE

VU, LE DOYEN DE LA FACULTE

Professeur P.MILLIEZ

VU LE PERMIS D'IMPRIMER

LE RECTEUR DE L'ACADEMIE DE PARIS

R.MALLET